Lane Medical Library

Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
Vorstand: Geheimrat Prof. Dr. M. Borst

STANFORD UNIVERSITY NOV 17 1938 LIBRARY

Ein Fall von Hydrocephalus congenitus internus chronicus mit beinahe vollständigem Fehlen des Großhirns

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Heinz M. Breidenbach

München 1937
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Aus dem Pathologischen Institut der Universität München
Vorstand: Geheimrat Prof. Dr. M. Borst

Ein Fall von Hydrocephalus congenitus internus chronicus mit beinahe vollständigem Fehlen des Großhirns

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Heinz M. Breidenbach

München 1937
Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

Referent:
Geheimrat Professor Dr. *M. Borst*

Tag der mündlichen Prüfung:
21. Januar 1938

Inhaltsverzeichnis

Erster Teil:

Die Lehre vom Hydrocephalus.

I. Geschichtliches
II. Allgemeines über das Liquorsystem. Definition und Nomenklatur des Hydrocephalus und seiner Arten
    1. Anatomie der Hirnhäute und ihrer Liquorräume sowie ihrer Tochtergebilde. Blutversorgung des Gehirns und die Beziehung zwischen Blut- und Liquorsystem
    2. Anatomie des Ventrikelsystems des Gehirns. Zusammenfassung der Anatomie der Liquorräume
    3. Der Liquorstrom, Liquorgenese und Resorption
    4. Die Zusammensetzung des Liquor cerebrospinalis
    5. Der Hydrocephalusbegriff; seine verschiedenen Arten
III. Ätiologie und Pathogenese des Hydrocephalus und seiner Arten
IV. Klinik, Diagnostik und Therapie des Hydrocephalus

Zweiter Teil:

Der Fall Strobl, Therese.

I. Das hydrocephale Kind Strobl, Therese
    1. Krankengeschichte
    2. Auszug aus dem Sektionsprotokoll
II. Anatomische Untersuchung des Gehirns
    1. Makroskopische Beschreibung des Gehirns im Ganzen und nach Zerlegung in Teilstücke zum Zweck der Einbettung
    2. Mikroskopischer Befund
III. Epikrise
IV. Literaturverzeichnis

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153302_0241

I. Teil.

1. Geschichtliches.

Zu allen Zeiten hat das Bild des Wasserkopfes die menschliche Forschertätigkeit besonders stark angereizt, da die seltsamen Mißgeburten, mit dem greisenhaften Aussehen, den großen Köpfen und im Verhältnis dazu kleinen Körpern, besonders in abergläubischen Zeiten der menschlichen Phantasie weitesten Spielraum einräumten. So gab dieses Leiden schon im Altertum großen und kleinen Geistern reichlichen Stoff zur Betätigung und führte teilweise zu beinahe abenteuerlich anmutenden Theorien. Auch heute ist das Interesse an diesem Problem noch nicht geringer geworden und beschäftigt wie kaum ein anderes alle Einzeldisziplinen und Teilgebiete der modernen Medizin, was aus der großen Anzahl jährlicher Neuerscheinungen über dieses Thema hervorgeht. Wir fassen heute den Wasserkopf allerdings nicht mehr als ein wohlcharakterisiertes Krankheitsbild auf, wie das im Mittelalter und Altertum der Fall war, sondern wissen, daß er nur ein Symptom oder einen Folgezustand einer anderen Grundkrankheit darstellt, und in manchen Fällen ist er nur das Zeichen einer allgemeinen Keimmißbildung oder einer Entwicklungsstörung.

Wie oben bereits angedeutet wurde, kannte man schon im Altertum den Hydrocephalus und brachte ihm höchstes Interesse entgegen. *Hippokrates* hielt ihn für eine extracerebrale Flüssigkeitsansammlung. *Galen* mit seiner schon ziemlich genauen Kenntnis der Anatomie des Gehirns und seiner Hohlräume verlegte sich besonders stark auf dieses Phänomen. Aus den Ideenkreisen der damaligen humoralpathologischen und vitalistischen Lebensauffassung heraus, kam er zu der uns etwas merkwürdig erscheinenden These, die Seele des Menschen habe ihre Wohnung in den Ventrikeln des Gehirns. Hier mache sie nun eine Art Reinigungsbad durch, die gereinigten Teilchen gingen dann in das Gehirn über, während der Abfall via Hypo-

physis nach der Nase zu wieder ausgeschieden würde. Den Liquor nennt *Galen* den Seelengeist — Spiritus animalis — Eine Störung in der Genese dieses Spiritus ruft den Hydrocephalus hervor. Galenus unterscheidet vier Arten:

1. Zwischen Hirn und Hirnhaut (heutiger Hydrocephalus externus) gilt Galenus als unheilbar.
2. Zwischen Hirnhaut und Knochen.
3. Zwischen Knochen und Pericranium. 2 und 3 werden durch Trepanation angegangen.
4. Zwischen Knochen und äußerer Haut; wird mittels 2 bis 3 gerader Schnitte entleert.

Celsus schlägt eine Therapie mit Sinapismen oder mit dem Scalpell vor.

Der Standpunkt des Galenus war, wie in mancher anderen Frage auch in unserem Fall ein kritiklos hingenommenes Dogma für die mittelalterlichen Ärzte — ut ait Avicenna! Auch *Abul Kasim* stellte sich den Hydrocephalus ebenso vor. Ja der Glaube, die Hypophysis sei eine Art Abflußventil für den Liquor cerebrospinalis, hielt sich bis ins 18. Jahrhundert. *Monroe* glaubte für die pathologische Wasseransammlung im Gehirn noch 1793 eine Sclerose der Hypophysis verantwortlich machen zu müssen. *Magendie* (1783—1855) brachte die Hirnanatomie einen großen Schritt vorwärts, indem er erkannte, daß normalerweise vom Subarachnoidalraum zu dem Ventrikelsystem des Gehirns eine freie Kommunikation besteht und daß sich in diesen Hirnventrikeln Flüssigkeit befindet. Auch fand er in vielen, der von ihm sezierten Fälle von Hydrocephalie, diese freie Verbindung unterbrochen. Nun geht es mit Beobachtungen und Studien über den Wasserkopf, in rascher Folge und großer Zahl, weiter von Erfolg zu Erfolg. Während man sich bisher nur mit den congenitalen Hydrocephalien beschäftigt hatte, erkennt *Robert Whytt* den Hydrocephalus acquisitus. Er beobachtete 20 Fälle, davon kamen etwa 10 zur Sektion. Anscheinend handelte es sich immer um Hydrocephalus internus auf tuberkulöser Basis. *Barthez* und *Rilliet* schieden zum erstenmal zwischen Hydrocephalus acutus idiopathicus und dem Wasserkopf auf tuberkulöser Grundlage. Weitere Verdienste auf dem Gebiete der Hydrocephalusforschung erwarben sich: *Hasse* 1856,

Niemeyer 1865, *Wernike* 1881, *Ziegler* 1855, *Quinke* 1893, *Oppenheim,* 1894 und *v. Bönninghaus* 1897.

Die Hydrocephaliker sind, wenn sie überhaupt das Säuglings- und früheste Kindesalter überleben, in ihren geistigen und seelischen Fähigkeiten stark herabgesetzt, schwachsinnig, gefühlsstumpf und selten schulfähig, oft vollkommen idiotisch. Normale Intelligenz ist selten, jedoch wird von einer Reihe hervorragender Männer berichtet, sie hätten einen Status hydrocephalicus gehabt, so von Edison, Schopenhauer, Beethoven, Rubinstein, Richard Wagner, Reger, Gottfried Keller, Helmhotz (+ Epilepsie), Menzel und Windhorst (+ Zwergwuchs), Napoleon I. (+ Epilepsie und im späteren Alter Dystrophia adiposo-genitalis), (Druck des Liquor auf die Hypophyse). Auffallend ist hiebei die große Anzahl hydrocephaler Musiker.

II. Allgemeines über das Liquorsystem. Definition und Nomenklatur des Hydrocephalus und seiner Arten.

Die Ansammlung abnormer Flüssigkeitsmengen innerhalb des Liquorsystems — Hydrops — ruft das Bild des sogenannten Hydrocephalus oder Wasserkopf hervor. Diese Flüssigkeit ist Liquor cerebrospinalis und füllt normalerweise die Hirnkammern und die Subarachnoidalräume des Schädels und des Wirbelkanals an. Zum besseren Verständnis all der mannigfaltigen Bilder und Formen, die wir unter den Begriff des Wasserkopfes subsummieren, sei zunächst eine kurze Besprechung der Anatomie der Liquorräume und der Physiologie des Liquorsystems vorausgeschickt. Das gesamte Liquorsystem zerfällt

I. in den Subarachnoidalraum und

II. in die Ventrikel.

1. Dem Gehirn liegt direkt auf

die Pia mater.

Sie folgt den einzelnen Lobi und Gyri des Gehirns in die Tiefe der Fissuren und Sulci und ist die Trägerin der Hirngefäße. Zwischen Pia und Arachnoidea liegt der Subarachnoidalraum.

Die Arachnoidea oder Spinnwebenhaut ist die mittlere Gehirnhaut und ist gefäßarm. Sie zieht über die Gehirnwindungen hinweg, ohne

ihnen in die Tiefe zu folgen. Zwischen ihr und der Dura mater befindet sich der Subduralraum.

Die Dura mater umschließt als äußerste Haut das Gehirn und die beiden Innenhäute. Sie besteht aus zwei Lamellen, deren äußere das Periost des Knochens darstellt und an die Hirnnerven die Nervenscheiden abgibt. Die innere Lamelle ist derber und tritt zum Hirn selbst in engere Beziehung, indem sie Fortsätze aussendet, welche die einzelnen Hirnabschnitte von einander gewissermaßen abkammern. Das sind die Falx cerebri, die Falx cerebelli, das Tentorium cerebelli und das Diaphragma sellae turcicae. Zwischen den beiden Blättern der Dura liegt der Epiduralraum.

Sämtliche Hirnhäute und Zwischenräume setzen sich in den Wirbelkanal fort.

Der Subarachnoidalraum liegt, wie oben beschrieben zwischen der, den Fissuren und Sulci des Gehirns in die Tiefe folgenden, Pia mater und, der über dieselben hinwegziehenden, Arachnoidea. Deshalb bildet der Subarachnoidalraum an der Gehirnconvexität ein baumartig verästeltes, den Furchen der Hirnoberfläche entsprechendes, Netzwerk. Dieses ist sehr eng und gewinnt an Ausdehnung nur in den Vertiefungen der einzelnen Gyri. An der Basis cerebri findet sich mehr Platz für den Subarachnoidalraum. Entsprechend dem Relief der Hirnbasis finden wir stellenweise eine Vertiefung.

1. In der Umgebung der Sehnervenkreuzung die Cisterna chiasmatis.
2. Zwischen den Pedunculi cerebri die Cisterna interpeduncularis.
3. In der Umgebung der Brücke die Cisterna pontis.
4. Zwischen cerebellum und medulla oblongata die Cisterna cerebello medullaris sive cisterna chyli magna Galeni.

Die Cisterna magna Galeni stellt die Verbindung mit dem Ventrikelsystem her durch die Foramina Magendii und Luschkae im Dach des 4. Ventrikels und zum Subarachnoidalsack des Rückenmarks durch breiten Übergang. An der Convexität des Gehirns bildet die Arachnoidea eigentümliche gefäßlose Wucherungen, die Pacchionischen Granulationen. Diese vermitteln den teilweisen Abfluß des Liquor nach den großen Duragefäßen, den Venen der Diploe und Meningen. Dies geschieht auf dem Weg der Resorption.

Anatomie der von der Dura mater ausgehenden Gebilde und ihrer Sinus.

Falx cerebri.

Sie dringt zwischen die Hemisphären des Großhirns ein, beginnt an der Crista galli und ist mit ihrem oberen konvexen Rand befestigt an den seitlichen Rändern des Sulcus sagittalis der Calvaria und reicht bis zur Protuberantia occipitalis interna. Der dreieckige Raum zwischen den beiden Duralamellen umfaßt den Sinus sagittalis superior. Der untere konkave Rand ist frei und schließt den schwächeren Sinus sagittalis inferior in sich. Von der Protuberantia occipitalis inferior aus steht die Falx mit den Tentorium cerebelli durch den sogen. Zeltrand in Verbindung. Die Falx trennt vorne nur unvollkommen die beiden Lobi frontales cerebri, dringt dann mit dem konkaven Rand beinahe bis an die Oberfläche des Corpus callosum hinunter und gewinnt nach hinten immer mehr an Höhe.

Die Falx cerebelli sive cerebri minor bildet eine kleine sagittale Fortsetzung der Großhirnsichel, dringt zwischen die beiden Kleinhirnhemisphären ein und steigt an der Protuberantia occipitalis inferior bis zum Foramen magnum hinunter. Der Rand ist konvex und birgt den Sinus occipitalis. Befestigt ist die Falx hier an der Crista occipitalis interna. Entsprechend den beiden Schenkeln dieser Crista teilt sich auch die Falx cerebelli um das Foramen magnum herum in zwei auseinanderweichenden Schenkeln, die die Fortsetzung der Sinus occipitales enthalten.

Das Tentorium cerebelli ist eine transversale, dorsal gewölbte Scheidewand zwischen der basalen Fläche der Lobi occipitales cerebri und der Facies superior cerebri. Der äußere Rand ist konvex und inseriert an den Lineae transversales der Ossa occipitale und parietalia, schließt dabei den Sinus transversus ein und setzt weiter an der Crista superior ossis petrosi an, wo er den Sinus petrosus superior führt. Von hier aus geht er zum Processus clinoides anterior. Der innere freie Rand stößt vorne mit dem äußeren zusammen und zieht dann nach hinten und leicht nach oben, wo er sich mit dem unteren Rand der Falx cerebri vereinigt. An der Vereinigungsstelle liegt der Sinus rectus, in den von vorne die Vena cerebri magna Galeni mündet, hinten endet er selbst im Confluens sinuum.

Das Diaphragma sellae turcicae ist eine Durabrücke über der Sattelgrube. Zwischen basalem und dorsalem Blatt derselben liegt die Hypophysis. In der Mitte dieser Membran findet sich eine Öffnung zum Durchtritt des Infundibulum.

Blutversorgung des Gehirns.

Die Arterien besitzen eine vordere Blutquelle, die Arteria carotis interna und eine hintere, die paarige Arteria vertebralis; diese beiden Arteriae vert. vereinigen sich unter der Brücke zur Arteria basilaris pontis. Beide Blutquellen werden verbunden durch eine vordere und eine hintere Arteria communicans. Dadurch entsteht der Circulus arteriosus Willesii.

Die Venen des Gehirns münden alle in die Sinus der Dura mater.

1. Venae cerebrales sup. münden in den Sinus sagittalis superior.
2. Venae cerebrales inf. münden in den Sinus sagittalis inf.
3. Vena cerebri media mündet in den Sinus cavernosus.
4. Venae cerebelli sup. und inf. münden in die Sinus rectus et transversi.
5. Die Vena cerebri magna zieht vom Splenium corpus callosi, in dem Raum zwischen Balken und Fornix nach hinten, sammelt dabei das Blut der im Innern des Gehirns liegenden Venen und mündet in den Sinus rectus.

Die Sinus sagittalis sup. et inf., transversus, occipitalis und rectus laufen unterhalb der Protuberantia interna zusammen im Confluenssinuum. In den Sinus rectus mündet der Sinus petrosus sup., in diesen wieder der Sinus cavernosus. Die beiderseitigen Sinus cavernosus werden verbunden durch den Sinus circularis. Der Sinus petrosus inf. verläuft vom Sinus cavernosus aus längs der Synchondrosis petro-occipitalis zum Foramen jugulare. Der Plexus basilaris liegt auf dem Clivus Blumenbachii und kommuniziert mit den Sinus petrosi, cavernosus und den Venengeflechten des Canalis vertebralis. Die Sinus münden in die Vena jugularis interna. Außerdem kommunizieren sie durch die Emissaria Santorini mit den Venen der Diploe.

Das Liquor- und Blutversorgungssystem hängen, wie später noch ausführlicher dargetan werden wird, auf das Engste miteinander zusammen. Bei vermehrter arterieller Blutzufuhr oder verminderter

venöser Abfuhr (z. B. Drosselung der Vena magna Galeni) steigt auch die Liquormenge an. Die Cerebrospinalflüssigkeit wird 1. durch die Arachnoidalzotten direkt in die Duralsinus abgeführt; 2. stehen die Sinus der Dura mit den Venen der Diploe und Meningen in Verbindung; 3. wird im gesamten Subarachnoidalraum des Gehirn- und Rückenmarks Liquor in das Venensystem resorbiert. Da gewisse Bestandteile des Liquor aus dem Blut selbst stammen und vermutlich durch Filtration und Transudation in ihn übergehen, so besteht auch bei der Liquorgenese eine gewisse Beziehung zur Blutversorgung des Gehirns.

2. Wir finden im Gehirn mehrere mit Cerebrospinalflüssigkeit angefüllte Hohlräume: Diese sind:

Die beiden Seitenventrikel, bestehend aus Cornu anterius im Lobus frontalis. Dach: Radiatio corp. call. Boden: Corp. striatum und Thalamus opticus (Lamina affixa).

Nach vorne wird das Cornu durch die Radiatio corp. call. abgegrenzt.

Durch das Foramen Monroi stehen der rechte und linke Seitenventrikel untereinander und mit dem dritten Ventrikel in Verbindung. Das Foramen liegt am Übergang von Cornu anterius zur Pars centralis.

Die Pars centralis ist eine dünne Spalte, deren Dach von der Radiatio corp. call., der Boden von der Fimbria hippocampi, den Thalamus opticus bzw. Lamina affixa, Lamina terminalis und Plexus choriodeus (dieser liegt aber eigentlich extraventrikulär) gebildet wird, nach hinten geht sie über in das Cornu post. Cornu post.: Dach: Radiatio c. c. und Teile des Occipitalhirns. Boden: Occipitalhirnteile. Das Cornu post. endet blind im Lobus occipitalis.

Etwas tiefer als diese drei Gebilde liegt das Cornu inf., es geht ab aus der Pars centralis und zieht abwärts in den Temporallappen. Deckplatte: Radiatio c. c. und Cauda corpuris striati. Aus der Pars centralis ziehen in das Unterhorn die auf dem Thalamus liegenden Gebilde, nämlich der Plexus choroideus und die Fimbria hippocampi. Die Fimb. hippoc. trägt bei zur Bildung der Ammonshorn-Fornix-Formation, diese wird jedoch verdeckt vom Plexus choroideus und der Lamina affixa und terminalis. Die eben beschriebenen Hirn-

teile bilden den oberen Teil der medialen Wand des Unterhorns. Das Cornu inf. zieht in lateralconvexen Bogen tief in das Temporalhirn hinein. Seinen Boden bildet das Velum terminale Asby. Alle anderen Begrenzungen bilden Temporalhirnteile.

Der dritte Ventrikel steht, wie wir gesehen haben, mit den beiden Seitenventrikeln durch das Foramen interventrikulare Monroi in Verbindung und ist eine unpaare, spaltförmige Höhle in Diencephalon. Frontale Wand: Columnae fornicis, Commissura anterior, Lamina terminalis. Occipitale Wand: Comissura habenularum, Comissura post. Dach (von unten nach oben): Lamina epithelialis vent. III, Plexus chorioideus vent. III, Lamina chorioidea vent. III (diese setzt sich lateral in die Habenulae fort), Vergascher Spaltraum, Tela chorioidea vent. III, Truncus fornicis, corp. call. Boden (von vorne nach hinten): Chiasma opticum, Tuber cinereum, Corpora mamillaria, Pedunculi cerebri und substantia perforata post. Am Boden des III. Ventrikels zieht die Massa intermedia, die die beidseitigen Thalami verbindet, die die Seitenwände des III. Ventrikels darstellen. Nach hinten steht der III. Ventrikel durch den Aquäductus Silvii, einen mit Ependym ausgekleideten engen Kanal im Mesencephalon, dessen Dach die Lamina quadrigemina und dessen Boden das Tegmentum der Pedunculi cerebri in Verbindung mit dem IV. Ventrikel im Rhombencephalon. Dach: vorderer Teil (Isthmus rhomcencephali): Velum medullare ant. und Brachia conjunctiva. Hinterer Teil: Velum medullare post. Tiefere Schicht (von unten nach oben) Lamina epithelialis IV.

Lamina chorioidalis = inneres Blatt
Subarachnoidalraum
Tela chorioidealis = oberes Blatt
} d. Arachnoidea.

Seitlich zieht sich der VI. Ventrikel aus in die Recessus lateralis. Boden des IV. Ventr. = Fossa rhomboidea.

Hinterer Teil: Medulla oblongata.

Die Striae accustice unterteilen die Rautengrube in den vorderen Teil = Pars intermedia und in den hinteren. Im Boden der Rautengrube liegen die meisten Hirnnervenkerne. Der hintere Teil wird seitlich begrenzt durch die Corpora restiformia.

Von der Lamina chorioidealis aus ziehen die Plexus des IV. Ventrikels aus.

Die Plexus mediales gehen vom Nodulus in der Medianlinie nach hinten und treten kurz vor dem Obex durch das Foramen Magendii in den Subarachnoidalraum aus. Die Plexus laterales ziehen vom Nodulus ans lateral zu den Recessus laterales und dann durch die Apperturae laterales. Vent. IV. *(Key-Retzii)* sive foramina Luschkae ebenfalls in den Subarachnoidealraum.

Nach hinten setzt sich der IV. Ventrikel unterhalb des Obex fort in den Canalis centralis spinalis.

Zusammenfassung:

Das Liquorsystem zerfällt also in

I. das Ventrikelsystem und

II. den Subarachnoidalraum.

Die Verbindung beider Systeme stellen die Foramina Magendii und Luschka, im hinteren Teil des Daches des IV. Ventrikels dar. Normalerweise ist im ganzen Liquorsystem eine offene und freie Verbindung. In sämtlichen Ventrikeln finden wir tela choreoidea und plexus. Frei von plexus sind nur cornu post. I. und II. aquäductus Sylvii und pars sup. Ventr. IV. Am Foramen Monroi hängen die Plexus von I, II, III zusammen. IV. besitzt seinen eigenen. Die Plexus sind lockeres Bindegewebe mit zahlreichen Gefäßschlingen und tragen epithealen Belag. Eigentlich liegen sie extraventriculär (laminae epitheliales ventric.!). Entwicklungsgeschichtlich sind sie von der Hirnoberfläche sich einstülpende Pialamellen.

3. Normalerweise besteht, wie wir annehmen, entsprechend den Kanalverhältnissen eine Liquorströmung. Diese geht von I. und II durch das Foramen Monroi nach III. via aquäductus Sylvii nach IV. und durch die Foramina Magendii und Luschkae zur Cisterne cerebello-medullaris. Hier teilt sich der Strom. Ein Teil fließt nach den Basiscisternen, ein zweiter nach der Hirnconvexität und ein dritter nach dem Lumbalsack ab. Über die Entstehung des Liquor-cerebrospinalis ist man noch immer nicht einig. Entweder ist er im wesentlichen ein Sekret der Plexus choreoidei oder ein Transudat von Hirnsubstanz, Meningen, Ventrikelependym und vor allem der Gefäße. *Luschka, Quinkae, Schlaepfer, Ascanazy* und *Goldmann* sind auf Grund der Zusammensetzung des Liquor, der Anatomie und Histo-

logie der Plexus und der Wirkung von Arzneimitteln auf die Bildungsquote der Cerebrospinalflüssigkeit, der Ansicht, der Liquor sei in der Hauptsache ein Sekret der Plexus und nur zum geringsten Teil, durch Transudation und Filtration entstanden. Eine Beimischung gewisser Bestandteile scheint qualitativ nicht quantitativ aus den Meningen, den Lymphgefäßen des Gehirns und vom Ependym zu stammen *(Weigeldt)*. Die Experimente Dandys haben dies bestätigt. Auch über die Resorption besteht noch keine vollkommene Klarheit, wahrscheinlich wird im ganzen cerebralen und spinalen Subarachnoidalraum Liquor resorbiert. Sicher fließt er durch die Arachnoidalzotten in das Venensystem ab. Auch durch die perivaskulären und perineuralen Lymphscheiden strömt dauernd langsam, aber mehr oder weniger continuierlich, Liquor in das Lymphsystem ab. Die Plexus choreoidii und das Ependym nehmen nach *Ascanazy* und *v. Monakow* an der Resorption qualitativen Anteil. Sie sollen hauptsächlich die festen zelligen Bestandteile aufnehmen *(Weigeldt)*. Absonderung und Resorption halten sich unter normalen Verhältnissen das Gleichgewicht.

4. Die Liquormenge wird von den einzelnen Autoren verschieden angegeben, mit den Lebensaltern verändert sie sich. Kinder haben weniger als Erwachsene, Erwachsene weniger als Greise (das greisenhafte Gehirn verliert an Volumen). Der Gesamtliquor erneuert sich in 24 Stunden 6—7 mal (nach *Weigeldt* und *Eßkuchen*).

Inhalt der liquorführenden Räume nach *Weigeldts* Bestimmungen an Hand von 7 Normalfällen.

	ccm	Mittelwerte ccm
Gesamtliquor	118—194	146
Ventrikelinhalt	27— 43	36
Cisterna terminalis; Ligatur in Höhe des cranialen Randes des 1. Lumbalwirbels	12— 23	19
Maximum des Fassungsvermögens des ganzen Lumbalsacks in situ	68— 89	77
also corticale und basale Subarachnoidalräume . . .		33

Rechnet man die Cisterna terminalis mit 19 ccm, so ergibt sich für den Rückenmarkssack oberhalb des 1. Lumbalwirbels 77 — 19 = 58 ccm.

Der Liquor ist im Wesentlichen wie wir oben sahen, ein Sekret der Plexus chorioidei mit qualitativer Transudat- und Filtrationsbeimischung und wird resorbiert in sämtlichen Subarachnoidalräumen und vom Lymphgefäßsystem. Qualitativ von den Plexus choreoideii und den Lamina epithelialis.

Der Liquor cerebrospinalis ist eine wasserhelle, klare Flüssigkeit und enthält nur ganz vereinzelt einkernige Zellen, nicht mehr als 10 im mm^3. Er enthält nur sehr wenig Eiweiß 0,06—0,18 ‰, ungefähr gleiche Teile Albumin und Globulin. Der Druck überschreitet normalerweise bei der L. P. 200 mm Wasserhöhe nicht.

Der Liquor cerebrospinalis steht, wie wir aus seinem Bildungs- und Aufsaugungsmodus gesehen haben, in enger Beziehung zum Blutkreislauf. Dennoch finden wir gewisse im Blut kursierende Gifte, Farbstoffe, Bakterien und Toxine usw. nie im Liquor oder gar im Gehirn.

Andererseits treten gewisse Medikamente über (Inhalationsnarkose, Schlafmittel). Dies gab Veranlassung sogenannte Schranken anzunehmen, über die gewisse schädliche Stoffe nicht passieren können, während andere übertreten. Solche Schranken sind:

1. Blut-Liquorschranke.
2. Liquor-Gehirnschranke.
3. Gehirn-Liquorschranke.
4. Blut-Gehirnschranke.

Diese letztere besteht beim Säugling z. B. noch nicht, daher gelingt beim Icterus necnatorum der Nachweis von Gallenfarbstoffen im Gehirn (Kernicterus).

5. Der Hydrocephalus ist nach unserer heutigen Auffassung kein abgerundetes Krankheitsbild, sondern nur Symptom oder Zeichen einer anderen Grundkrankheit. Wir unterscheiden pathologisch-anatomisch zunächst in

I. Hydrocephalus internus eine abnorme Flüssigkeitsansammlung nur im Ventrikelsystem

II. Hydrocephalus externus Flüssigkeitsansammlung im Subarachnoidalraum.

I. und II. kommen häufig kombiniert vor und erzeugen klinisch beide das Bild des Hirndrucks.

III. Hydrocephalus e vacuo.

Die Flüssigkeit nimmt hier nur den Raum zugrundegegangenen Hirngewebes ein. Klinisch besteht kein Hirndruck, da nach einer kurzen Regulationsperiode sich das Gleichgewicht Liquorproduktion = Liquorresorption wieder ausbalanziert.

IV. Hydrocephalus idiopathicus kann sowohl I. wie II. sein, bei dieser Form des Wasserkopfes finden wir keine pathologisch-anatomische Ursache, die wir für ihre Entstehung verantwortbar machen können. Somit wäre diese Form des Wasserkopfes nicht nur ein Symptom, sondern eine selbständige Krankheit, jedoch werden in letzter Zeit, bei den stark verbesserten pathologisch-anatomischen Untersuchungsmethoden, nur noch sehr selten Hydrocephalien für idiopathisch erklärt.

Klinisch unterscheidet man:

a) Hydrocephalus congenitus

b) Hydrocephalus acquisitus

1. acutus

2. chronicus.

Diese Unterscheidung ist sehr oft nicht durchführbar, da bei vielen angeborenen Hydrocephalien dieser Zustand latent bleibt und erst in einem viel späteren Lebensalter sich offenbart. Trotzdem soll nach *Finkelstein* diese Unterscheidung aus didaktischen und systematischen Gründen aufrecht erhalten bleiben.

ad a). Rechnen wir nur die Fälle, bei denen im intrauterinen Leben bereits die hydrocephale Vergrößerung des Schädels eingetreten ist oder bald nach der Geburt sich entwickelte.

ad b). Hierher gehören diejenigen Fälle, die entweder auf Grund einer fötalen Schädigung entstanden, zunächst aber latent geblieben, erst in einem späteren Lebensalter, akut oder schleichend, zur Vergrößerung des Schädels oder zum Hirndruck führten. Außerdem diejenigen Hydrocephalien, die auf Grund von späteren Erkrankungen, Tumoren, also durch eine Störung der Gleichgewichtsliquorgenese = Liquorresorption entstanden sind.

Meningitis serosa, seu hydrocephalus acquisitus ist eine Bezeichnung, die von einigen Autoren gebraucht wird, die aber nicht wohl zu gebrauchen ist, da die Meningitis serosa im Gegensatz zu dem

Symptom des Hydrocephalus ein wohlcharakterisiertes Krankheitsbild darstellt.

Pathogenetisch unterscheiden wir:

1. Hydrocephalus communicans; dabei ist nirgends eine Verlegung der Liquorwege aufzufinden, d. h. im gesamten Liquorsystem besteht freie Verbindung und Durchgängigkeit.
2. Hydrocephalus occlusus sive obstructivus; es findet sich an irgendeiner Stelle ein Verschluß der Liquorwege, meist an den physiologischen Engen.
3. Hydrocephalus hypersecretorius; aus irgendwelchen Gründen, Reiz eines Tumors, Plexusentartung usw. wird zu viel Liquor gebildet.
4. Hydrocephalus male resorptorius; es wird zu wenig Liquor resorbiert.

3 und 4 können natürlich unter Umständen in der Form von 1 auftreten.

Ein passagerer Hydrocephalus heißt ein solcher, der wegen seiner Geringfügigkeit meist nicht erkannt wird und sich auch wieder zurückbilden kann, er wird als Grund für das anfallsweise Auftreten von Migräne angeschuldigt.

III. Ätiologie und Genese des Hydrocephalus und seiner Arten.

Die Ätiologie des angeborenen Wasserkopfes ist noch immer in undurchdringliches Dunkel gehüllt. Man kann wohl in vielen Fällen Umstände erkennen, unter denen und aus denen heraus sich Hydrocephalie entwickeln kann. Dabei finden sich wohl auch pathologische Veränderungen, jedoch bleibt die wirkliche und tiefere innere Ursache oft nur Mutmaßung oder ist gänzlich unbekannt. Man glaubt als Ursache anschuldigen zu können:

Degeneration der Eltern und Keimschwäche,

Schwangerschafts- und Geburtsmomente,

infektiöse Erkrankungen des Foetus in utero, vor allem Lues congenita,

Störungen des innersekretorischen Normalzustandes durch Über-, Unter- und Dysfunktion gewisser Drüsen,

Gehirnmißbildungen.

Besonders umstritten ist die Degeneration der Eltern und die Keimschwäche. Zeugung im Rausch wird angeführt von *v. Bourneville, Virchow,* wird jedoch auch bestritten. Blutsverwandtschaft der Eltern erscheint wahrscheinlich *(Engel).* Vorgerücktes Lebensalter der Eltern und damit Keimschwäche *(Gölis).* Kachexie und chronischer Alkoholismus der Eltern werden ebenfalls angeschuldigt *(Gölis).* Nachgewiesen scheint zu sein, daß degenerierte Familien ein größeres Kontingent liefern *(v. Bourneville, d'Astros);* für diese Annahme spricht auch das hereditäre Vorkommen des Hydrocephalus. Oftmals konnte man für gehäuftes Auftreten Hydrocephaler in gewissen Familien kein ursächliches Moment auffinden *(v. Bourneville, Eitel). Gölis* betont die familiäre Disposition. Eine Frau abortierte 6 hydrocephale Früchte, dann gebar sie 3 hydrocephale Kinder, von denen 2 im dritten, 1 im 18. Lebensmonat ad exitum kam. Weitere Fälle sind von *Eitel* beschrieben, er schlägt vor, Eltern aus hydrocephalen Familien weitere Nachkommenzeugung zu widerraten.

Der Verlauf der Schwangerschaft und der Geburt kann in manchen Fällen als Ursache angeschuldigt werden. *Ziehen* schuldigt seelisches Trauma der Mutter, psychische Erregungen aller Art, wie Schrecken, Schmerz, Wut usw. an. Doch wird dies von anderer Seite bestritten. Körperliche Traumen, vor allem des graviden Uterus glaubt *Engel* als Ursache anerkennen zu müssen. Lange oder schwere Geburt scheint zum Hydrocephalus führen zu könnnen, so vor allem zu enges Becken. *Oden* beschreibt einen Fall: Drittgebärende. Die beiden ersten Kinder waren Hydrocephaliker, das dritte Kind wurde durch Kaiserschnitt entbunden und blieb normal. Frühgeburten bei mangelnder Vorbereitung der mütterlichen Weichteile (also ebenfalls erhöhten Geburtstrauma) führt *Sänger* an. Entwicklung des Kindes mit Kunsthilfe, *Schwartz, Siegmund.* In allen diesen Fällen ist das Geburtstrauma stärker als üblich. Es erhebt sich die Frage nach der Schädigung des Kindes durch das Geburtstrauma im allgemeinen? 65 % aller Neugeborenen haben Erweichungsherde, piale und tentorielle Haemorrhagien, Blutungen in die Hirnsubstanz, in das Ependym, in das Ventrikelependym und in die Ventrikel und vor allem Tentoriumsrisse. Tentoriumsrisse mit Zerreißung der Äste der Vena cerebri magna Galeni, vorwiegend der Vena terminalis

sind die schwersten Folgen des Geburtstraumas. Nun finden als Ursache für den Hydrocephalus unter anderen *Engel, Moussous, Maclaire, Friedmann, Sharpe, Mayer, d'Abundo* ausgedehnte Blutungen in die Hirnhäute (Pachymeningitis haemorrhagica), in die Hirnmasse, Plexus chorioidei und das Ependym. Alle diese Geschehnisse sind aber Folgen des Geburtstraumas. *Siegmund* erklärt das so: Bei der Resorption freien Blutes beteiligen sich besonders stark die Plexus chorioidei, diese werden dabei narbig und schwielig verändert und stellen sich als braune, platte Stränge und als stark pigmentierte Körper dar. Dann kommt es zu Verwachsungen von einzelnen Ventrikelabschnitten, ebenfalls im Gefolge der Resorption des freien Blutes. Auch der Aquäductus Sylvii oder sogar der ganze dritte Ventrikel kann dabei obliterieren. Weitere Schädigungen der Blutresorption sind Zerstörungen des Ependyms: Kaffeebrauner Belag der Ventrikel. Durch alle diese Vorgänge wird die Liquorzirkulation stark behindert. Dazu kommt eine Reizung von Meningen und Plexus. Das Zusammenspiel aller dieser Faktoren führt dann notgedrungen zum Hydrocephalus.

Die häufigsten Ursachen scheinen infektiöse Prozesse abzugeben. Infektionskrankheiten werden während der Schwangerschaft auf dem Weg über die Planzeta von der Mutter auf das Kind übertragen. Allerdings wird die Durchlässigkeit der Eihäute sowohl für Bakterien, wie auch für Toxine noch immer bestritten, doch ist sie in einzelnen Fällen schon anerkannt, so für die Lues. *Lubarsch* steht auf dem Standpunkt, daß die Durchlässigkeit der Eihäute absolut im Bereich des Möglichen liege, und sogar wahrscheinlich sei. Meningitiden in utero, meist unbekannter Herkunft, sind die häufigste Ursache. Die überwiegende Mehrzahl aller Fälle von congenitalen Hydrocephalien beruhen darauf (*Dandy, Barlow* u. a.). Acute Infektionskrankheiten der Mutter, wie Angina und Grippe führen an *Fournier* und *Gabail*, Erysipel *Lebedeff*. Eine Infektionskrankheit, der man ziemlich häufig die Ursache für congenitalen Wasserkopf zuschreiben kann ist die Syphilis. Als Grund wurde dabei gefunden, pachy- und leptomengitische Verwachsungen, Indurationen der Hirnhäute und interstitielle Entzündungen spezifischer Art, im Plexus *(Virchow, Heubner, Fournier, Dastros)*.

Oft ist der angeborene Wasserkopf vergesellschaftet mit einer Aplasie des Nebennierenmarkes. Da diese Beobachtung schon in vielen Fällen gemacht wurde, sucht man nach einem Causalnexus, der doch bisher nicht gefunden werden konnte (*Weigler* 1773, *Lomer* 1883, *Kästner* und viele andere). Es müssen hier innige Beziehungen zwischen den Produktionsstellen des Liquor cerebrospinalis und den Nebennieren bestehen, ohne daß man diese bis jetzt auffinden konnte. Entweder sind Störungen der spezifisch-haemo-dynamischen Funktion der Nebennieren die Ursache oder es handelt sich um Folgen einer Störung im endokrinen System überhaupt, dieses Letztere hätte dann zur Voraussetzung, daß die Plexus Organe mit innersekretorischer Funktion wären *(Finkelstein, Weigelt, v. Monakow)*. Desgleichen finden wir Hydrocephalus oft bei Chondrodystrophie, allerdings ist der Hydrocephalus dann meist nur geringeren Grades. Auch hier ist der Zusammenhang noch keineswegs geklärt. Wir finden oft Verkleinerung des Foramen Occipitale magnum, oder der Hypophysis *(Dandy)*.

Bei Diabetes in der Gravidität sehen wir oft Früchte, die den Symptomkomplex: Polyurie, Diabetes congenitus, Hydrocephalus aufweisen. Es ergeben sich dabei folgende ätiologische Fragen: Trägt mütterliche oder kindliche Hypophyse die Schuld am Krankheitsbild oder ist ein Causalnexus mit der Dysfunktion irgendeiner anderen Drüse auffindbar?

Dysfunktion der Epiphyse wird von manchen Autoren angeschuldigt als Causa hydrocephalii.

Angeborene Hirnmißbildungen führen ebenfalls zur Hydrocephalie. Teilweise ist uns das ohne weiteres einleuchtend, so bei ausbleibender Lückenbildung im Dach des IV. Ventrikels, Gliawucherungen in der Umgebung des Kleinhirns und fehlender Anlage des Kleinhirns überhaupt. Außerdem findet sich der Hydrocephalus bei partieller oder allgemeiner Hirnatrophie, Aplasie und Agenesie von Hirnteilen; dazu gehören: die totale und partielle Anencephalie verbunden mit Acranie; selbstverständlich kann nur bei partieller Anencephalie von Hydrocephalus gesprochen werden; Hemicephalie, Mikrocephalie und Porencephalie, im letzteren Fall handelt es sich meistens um einen Hydrocephalus e vacuo.

Spaltbildung im Gehirn- und Rückenmarksbereich bezw. im Schädeldach und der Wirbelsäule sind oft mit Hydrocephalien vergesellschaftet. So fand sich in 36 Fällen von Spina bifida bei *Hesse* 5mal Hydrocephalus = 36%, in 57 Fällen bei *Demme* 17mal Hydrocephalus = 29,8%.

Obwohl uns nach der Themastellung in erster Linie der kongenitale Hydrocephalus interessiert, können wir doch auch den erworbenen nicht ganz außer acht lassen. Einmal, da wir zum Hydrocephalus acquisitus auch alle diejenigen Formen des Hydrocephalus congenitus rechnen, die bei der Geburt noch latent sind und erst im späteren extrauterinen Leben sich, sei es spontan oder durch Insult, manifestieren. Wir sind sehr oft nicht in der Lage, da entscheiden zu können, ob die Hydrocephalie nicht doch schon angeboren war. Zum anderen, da Hydrocephalus acquisitus und congenitus in Ätiologie, Pathogenese, Klinik und Therapie keine wesentlichen Unterschiede aufweisen. Die Ätiologie des erworbenen Wasserkopfes liegt, ähnlich wie die des kongenitalen, noch vollkommen im Dunkeln. Auch hier ist die Zahl derjenigen Momente, die als Ursachen angeschuldigt werden, äußerst vielfältig. Als ätiologische Faktoren werden angesprochen:

Intoxikation: Blei, chron. Alkoholismus.

Psychische Momente: mechanische Hindernisse (Hydrocephalus occlusus).

Meningitiden als Ursache (auf Grund von Infektionskrankheiten) und zwar direkte bakterielle Meningitiden und durch abakterielle Einwirkung entstandene, die einmal als irritative Noxe den Hydrocephalus auslösen können oder zweitens durch Versperrung der Abflußwege des Liquor Hydrocephalus male resorptorius hervorrufen.

Meningitiden, die auf Grund von Reizung durch in der Nachbarschaft ablaufende Krankheitsprozesse entstanden sind, wie Mittel- und Innenohr-, Nase- und Nasennebenhöhlenprozesse; Abszesse, die im Zentralnervensystem metastasieren, Eiterungen der Kopfschwarte und des Schädeldaches (Phlegmone, Osteomyelitis).

Meningitiden nach Trauma.

Circumscripte und allgemeine hirnatrophische Prozesse (Hydrocephalus e vacuo).

Die häufigsten Ursachen des Hydrocephalus obstructivus bilden

mechanische Hindernisse im Abflußkanalsystem des Liquor und solche, die durch Druck auf die Vena magna Galeni Stauung hervorrufen und dann ebenfalls mechanisch den Abtransport des Hirnwassers stören; nebenbei aber auch noch einen Reiz zu verstärkter Sekretion bilden. Dies sind Tumoren aller Art, Cysten, entzündliche Geschwülste, wie Gummen und Tuberkel, vor allem dann, wenn sie im Mesencephalon und der hinteren Schädelgrube sich manifestieren. Dabei können sie direkt Hindernis sein oder indirekt durch ihre Zerfallsprodukte.

Tumoren, die besonders häufig zu Hydrocephalie führen, sind solche, die vom Ependym oder dem Plexus sich herleiten. *Marburg, Dandy, Frasier, Cushing, Tillmann, Payr, Sharpe, d'Astros, Friedmann, Oppenheim* u. a. haben solche Fälle beschrieben.

Die Pathogenese des Hydrocephalus ist ähnlich wie die Ätiologie noch vielfach unklar. Doch brachten die ausgezeichneten und lehrreichen Versuche von *Dandy, Flexner, Blackfan, Frazier, Thomas, Peet, Wislocki, Putnam* u. a. einiges Licht in das Dunkel. Da diese Versuche zum Verständnis des gesamten Liquorsystems wie auch der Hydrocephalien von ungeheuerer Bedeutung sind, sei es erlaubt, auf sie kurz einzugehen.

Tierexperimente zur Erforschung der Pathogenese der Hydrocephalien von *Flexner* (1907), *Dandy* und *Blackfan* (1914).

Flexner injizierte Miningokokken in den Subarachnoidalraum und konnte so Hydrocephalus internus erzeugen. Bei der Obduktion fand sich, auf Grund von aufgetretenen Meningitiden, Verschluß der Foramina Magendii und Luschkae d. h. Unterbrechung der freien Kommunikation zwischen subarachnoidalem Raum und Ventrikelsystem. In den Ventrikel war sehr erhebliche Liquorvermehrung. (Dieser Versuch gelang nur in einigen Experimenten.)

Dandy und *Blackfan* arbeiteten in *Flexners* Richtung weiter, um Klarheit zu schaffen. Es gelang ihnen durch eine Reihe von Versuchen, die Liquorgenese und Resorption dabei weitgehend zu erforschen.

1. Versuch: Einspritzen von Indigokarmin und Methylenblau in die Seitenkammern von Hunden, als Beweis für die normaler-

weise vorhandene, freie Kommunikation im Gesamtsystem. Bereits nach 4—7 Minuten konnte im Suboccipital- und Lumbalpunktat der Farbstoff nachgewissen werden.

2. Versuch: Einbringung eines Wattebausches auf subcerebellarem Weg in den Aquäductus Sylvii. Ergebnis: Die meisten Tiere überstanden den Eingriff gut, wiesen aber bald nach der Operation deutliche Symptome allgemeinen Hirndrucks auf, wie Erbrechen, Schlafsucht usw. Pathologischer Befund: Nach 3—8 Wochen wurden die Tiere getötet, es fand sich ein undurchgängiger Aquäductus Sylvii, dilatierter III. Ventrikel und stark erweiterte Seitenkammern.

3. Versuch: Versuchsanordnung wie bei 2, jedoch Verschluß eines Foramen Monroi. Patologischer Befund: Einseitiger Hydrocephalus des betreffenden Seitenventrikels.

4. Versuch: Bei einer Serie von Tieren wurde der Schädel subtemporal aufgemeißelt, dann transcortical die Unterhörner beider Seitenventrikel inzidiert und die Plexus von I. und II. extirpiert, dann wurde der Aquäductus Sylvii wie bei 2 verlegt. Ergebnis: Nach 35 Tagen trat Hydrocephalus internus auf, allerdings von wesentlich geringerem Umfang als bei Versuch 2.

Kritische Würdigung zu Versuch 4: Der Plexus des III. Ventrikels war zurückgelassen worden und hatte die Flüssigkeit erzeugt, doch war der Hydrops geringeren Grades, da ja die beiden Seitenkammern-Plexus fehlten.

5. Versuch: Der Plexus choreoideus nur eines Seitenventrikels wird auf obige Weise extirpiert, gleichzeitig wird das Foramen Monrei verschlossen. Befund: Vollständige Obliteration des betreffenden Seitenventrikels.

6. Versuch: Verschluß des Aquäductus, dann Einspritzung Phenolsulphonphtalinlösung (1 ccm = 6 mgr.) in die Seitenkammern wie bei Versuch 1. Ergebnis: Kein Nachweis im Punktat bei mehrmaligem bis zu 3-stündigem Punktierem: also kein Farbstoff im Liquor. Im Urin sehr verzögerte Ausscheidung (30—40 Min.) und nur in Spuren, 2 % innerhalb 24 Stunden (normalerweise wird bereits nach 7 Min. ausgeschieden und nach 11 Stunden sind schon 59,4 % des Agens von den Nieren wieder abgegeben). Im Versuchsfall dauerte die Gesamtausscheidung bis zu 10 Tagen.

Kritische Würdigung zu Versuch 6: Mit diesem Versuch wurde der Beweis der völligen Undurchlässigkeit erbracht.

7. Versuch: Zur Klärung der Frage, ob Kompression der großen Venenstämme Hydrocephalus hervorrufen könne, wurde bei einer Serie von 6 Hunden der Sinus rectus und die Vena magna Galeni, teils isoliert je für sich, teils zusammen unterbunden. Resultat: Unterbindung des Sinus rectus allein erzeugt keinen Hydrocephalus, ebensowenig die Unterbindung der Vena magna, wenn sie distal vor der Einmündung in den Sinus vorgenommen wird. Wird jedoch proximal unmittelbar an der Ursprungsstelle unterbunden, so entsteht Hydrocephalus. In den beiden ersten Versuchsanordnungen genügt also offenbar der Colateralkreislauf um Hydrocephalien zu verhindern.

Weitere Tierversuche von *Wislocki* und *Putnam.*

1. Versuch: Lampenruß wird in die Cisterna magna cerebellomedullares junger Katzen und Kaninchen injiziert in Form einer Suspension. Dadurch entsteht eine sterile Meningitis. Ergebnis: Häufig trat dabei Occlusion der Öffnungen im Dach des VI. Ventrikels, somit Kommunikationsunterbrechung ein. Nach 10 Tagen bestand ein erheblicher Hydrocephalus internus.

2. Versuch: In die erweiterten Seitenventrikel werden kolloidale Farbstofflösungen ($^1/_{10}$ %iges Trepanblau) Tötung der Tiere nach $^1/_2$ Std. — 24 Std. Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung: Es hatte eine gewisse Resorption des Farbstoffes durch das Ependym in die intrazellulären Gewebe und Gefäßscheiden stattgefunden. Für eine Resorption durch die Plexus selbst, konnte niemals ein Anhaltspunkt gefunden werden.

Versuche von *Thomas, Frazier* und *Peet:*

Versuchstiere Hunde.

1. Versuch: Verlegung des Aquäductus Sylvii mittels Wattepfropf.

2. Versuch: Injektion von Aleuronatsuspension in die Seitenventrikel. Aleuronat wirkt wie Lampenruß, d. h. es erzeugt eine Meningitis serosa. Auch hier tritt eine Verlegung der Foramina Monroi, Magendie und Luschkae ein durch entzündliche Reaktionen an der Oberfläche der Ventrikel.

Diese Versuche von *Dandy, Blackfan, Wislocki* und *Putnam, Flexner* usw. wurden von einer nicht unbeträchtlichen Anzahl anderer Forscher kontrolliert, so von *Chiasserini* und *Nanagas.*

Versuch von *Hasiguchi:*

H. rief bei Hunden durch sog. Verhämmerung, d. h. durch Bearbeitung des Tierschädels mit kleinen Hämmern, Hirnschwellung hervor. Seine Versuchsserie umfaßte 17 Hunde, davon zeigten bei der Sektion fünf einen sehr starken Ventrikelhydrops.

Kritische Würdigung: Verlegung der Abflußwege durch Hirnschwellung.

Versuche von *Frazier* und *Schlaepfer:*

Komprimieren bei Hunden den Confluens sinuum und erhalten durch mangelnde Abflußmöglichkeit des Liquor, Hydrocephalie.

Versuche von *Hill* und *Bier:*

Bier beobachtete beim Menschen bei Stauung der großen Venenstämme am Hals und Kompression der Vena jugularis ebenfalls Hydrocephalie. (Passagerer Hydrocephalus.) Doch nahmen die Hirndruckerscheinungen wieder ab. Nun setzte er eine Versuchsreihe von Tieren an und konnte dieselben Beobachtungen machen. Nach sehr langen und starken Stauungen blieb der Hirndruck aber auch bestehen nach Abnahme der Halsbinde. Anscheinend führte die Stauung in diesen Fällen zu einem Anreiz der Liquorgenese, vielleicht durch Transudation auf Grund der venösen Stase. (Hydrocephalus hypersekretorius.)

Dandy konnte diese Versuche von *Hill* und *Bier* durch spätere Experimente beweisen.

Versuche von *Schönbauer:*

Ausgangsmaterial Hunde mit Meningitis. Am 4. Krankheitstag wurde Indigokarmin lumbal injiziert. Es fand sich eine Verzögerung der Ausscheidung im Urin um das Drei- bis Vierfache. Diese Verzögerung beruht auf einer Schädigung der Resorption.

Versuch von *Heidrich:*

Katzen mit Meningitis werden endolumbal mit Jod-Natriumlösung injiziert. Es ergibt sich eine Verzögerung der Ausscheidung um das Zehnfache.

Ergebnisse und Schlüsse aus den Versuchen:

Es besteht im Liquorsystem unter normalen Umständen ein kontinuierlicher Strom (Versuch 1 von *Dandy*). Der Aquäduktus Sylvii ist für den Abfluß des Liquor nach dem Subarachnoidalraum zur Aufrechterhaltung des Gleichgewichts Liquorgenese = Liquorresorption unerläßlich. (*Dandy*, Versuch 2.) (1. Versuch von *Thomas*, *Frazier* und *Peet*.)

Im Ventrikelependym werden nur verschwindend kleine Mengen von Liquor resorbiert, während die eigentlichen Resorptionsstellen die Subarachnoidalräume darstellen (6. Versuch von *Dandy*).

Die Plexus choreoidei sind wohl die Hauptregeneratoren für den Liquor cerebrospinalis (*Dandy*, Versuch 5 und 6). Verschluß an einer der physiologischen Engen des Liquorsystems, sei es durch mechanische Hindernisse oder durch meningitische Verwachsungen erzeugen Hydrocephalus obstructivus (*Dandy*, Versuch 2 und 3). Ebenso erzeugt ein Hindernis im Venensystem einen Hydrocephalus obstructivus eventuell aber auch einen Hydrocephalus hypersecretorius. (*Dandy*, Versuch 7, Versuche von *Frazier* und *Schlaepfer*, *Hill* und *Bier*).

Steril erzeugte Meningitiden können durch Verwachsungen Verschluß der Liquorwege und somit Hydrocephalus obstructivus hervorrufen. (1. Versuch von *Wislocki* und *Putnam*, 2. Versuch von *Thomas*, *Frazier* und *Peet*.)

Das Ependym resorbiert Liquor, nicht aber die Plexus (2. Versuch von *Wislocki* und *Putnam*).

Hydrocephalus hypersecretorius kann durch mechanische Schädigungen und Erschütterungen erzeugt werden (*Hasiguchi*). Er entsteht auch durch längere, andauernde starke venöse Stauung. (*Hill*, *Bier*, *Dandy*).

Hydrocephalus male resorptorius findet sich bei Meningitis (Versuche von *Schönbauer* und *Heidrich*).

Aus dem oben Gesagten ergibt sich, daß die Unterformen des Hydrocephalus sicherlich in vielen Fällen kombiniert auftreten.

Ätiologie	Pathogenese
des Hydrocephalus congenitus int.	
1. Degeneration der Eltern, Zeugung im Rausch, chron. Alkoholismus der Eltern, Blutsverwandtschaft, Keimschwäche.	Unklar.
2. Schwangerschaftsmomente, Psychische Traumen der Mutter, Körperliche Traumen der Mutter, vor allem in der Nähe des schwangeren Uterus.	ad 2 und 2a. Dadurch werden Zerreißungen von Gefäßen und Hirnhäuten und Erweichungsherde im Gehirn gesetzt — durale Haemorrhagie —. Es entstehen Verwachsungen, Narben und Verklebungen, d. h. Verschluß der Kommunikationswege, Hydrocephalus obstructivus oder durch Meningitis serosa ohne Verwachsungen, Hydrocephalus hypersekretorius.
2a. Geburtsmomente, lange erschwerte Geburt, zu enges Becken, Frühgeburt bei mangelnder Weichteilvorbereitung, Kunsthilfe (Extraction!), dadurch also schwereres Geburtstrauma als normal.	
3. Meningitiden auf Grund von Infektionskrankheiten, meist Meningitiden unbekannter Herkunft als häufigste Ursache des Hydrocephalus überhaupt, Meningitiden, die von in der Nachbarschaft befindlichen eitrigen Prozessen ausgehen, Meningitiden im Uterus bei acuten Erkrankungen der Mutter, Angina, Grippe, Erysipel.	3. Kann bakteriell oder auch abakteriell sein, meist ruft sie Hydrocephalus hypersecretorius und male resorptorius hervor, oft verbunden mit Hydrocephalus obstructivus durch Verwachsungen.
3a. Lues congenita, ziemlich häufige Ursache.	3a. Meist Infiltration Pachymeningitis haemorrhagica, Verwachsungen, Hydrocephalus male resorptorius und obstructivum.
4. Störungen im mütterlichen und kindlichen endocrinen System.	4. Ungeklärt.
5. Angeborene Hirnmißbildungen.	5. Hydrocephalus e vacuo.

Pathogenese der einzelnen Arten des Hydrocephalus und Kasuistik.

1. *Der Hydrocephalus obstructivus.*

Nach allen bisherigen Erfahrungen kann es als sicher angesehen werden, daß eine Verlegung der Kommunikationswege zwischen den

Quellen des Liquor und seinen Resorptionsstellen zum Hydrocephalus occlusus führen muß, da ja dann das übliche Gleichgewicht Liquorgenese = Liquorresorption nicht mehr möglich ist. Die Kommunikationshindernisse liegen meist an den physologischen Engen. Wenn sie im Ventrikelsystem sind, wird so gut wie überhaupt keine Resorption mehr stattfinden können; finden sie sich im Subarachnoidalraum, so wird ein kleiner oder größerer Teil der Resorptionsstellen ausgeschaltet sein. Die jeweils vor dem Hindernis liegenden Abschnitte des Liquorsystems dilatieren. Liegt der Verschluß in einem Foramen Monroi, so wird ein Seitenventrikel erweitert sein, liegt er in beiden, so sind I. und II. erweitert. Im Aquäductus Sylvii I, II, III, im Foramina Magendie und Luschkae I, II, II, IV. Außerdem kann der Verschluß liegen in den Basiscisternen, sie sind meist verlegt durch mechanische Hindernisse, entstanden im Gefolge einer Basilarmeningitis, die selbst meist auftritt im Anschluß an direkt bakteriell entstandene meningitische Prozesse (Tuberkulose, Syphilis, Cerebrospinalmeningitis, Pneumonie und Grippe). Die Ursachen der mechanischen Behinderung sind sehr verschiedenartig, so Tumoren und Cysten, vor allem der hinteren und mittleren Schädelgrube, die durch direkten Druck Absperrungen bewirken (Druck auf die Vena magna Galeni) oder angeborene Atresien, Blutgerinnsel, Fibrinpfröpfe, Tuberkel und Gummen. Endlich die Folgen oberflächlicher, häufiger basilärer Meningitiden, wie Verklebungen, Narben, Adhäsionen usw.

Der Verschluß selbst kann ein vollkommener sein, dann tritt Erweiterung der betreffenden Liquorabschnitte ein, oder ein unvollkommener, dabei entwickelt sich langsam und allmählich eine Überdehnung der vor dem Hindernis gelegenen Ventrikelabschnitte. Ein Hindernis kann temporär die Bahn verlegen, dann tritt vorübergehend eine akute Hydrocephalie ein.

Geschichtliches: *Magendie* sah 1862 bei gewissen Hydrocephalusfällen Verstopfung des Aquäduktus und der Foramina Luschkae und Magendie. *Quinke* und *v. Bourneville* vermuteten die Pathogenese richtig. 1907 führte *Flexner* sein erstes Tierexperiment aus.

Klinische Bestätigung der Experimente über den Hydrocephalus obstructivus.

Dandy fand bei 25 Hydrocephalen 7mal Verlegungen der Abflußwege. Alle 25 Fälle wurden durch Sektion oder Operation geklärt. Fünf Fälle kamen zur Sektion, davon einmal ein tuberkulöses Basisexsudat, das die Foramine IV. Ventr. verlegte, zweimal meningitische Adhäsion mit Unwegbarmachung der Foramina Magendie und Luschkae, 2mal vollkommen undurchlässiger Aquäductus Sylvii (Gegend desselben ersetzt durch fibröses Gewebe, mikroskopisch Neuroglia).

Dandy: In einer zweiten Patientenserie fand sich von 25 Fällen sogar 14mal Verlegung der Abflußwege.

Epikrise nach *Dandy:*

1. Obstruction des Aquäductus Sylvii kommt doppelt so oft vor als die der Foramina Magendie und Luschkae.
2. Aquäduktusblockade ist meist angeboren, Verstopfung der Foramina IV. meist erworben im Anschluß an Basismeningitis.
3. Anscheinend ist der Aquäduktus beim Foetus äußerst vulnerabel. Bei der verhältnismäßigen großen Länge und dem geringen Durchmesser des Kanals genügen schon minimale äußerst geringfügige Schädigungen des Ependyms zur Occlusion. Diese Schädigungen können hervorgerufen werden durch intrauterine überstandene Meningitiden und Geburtstraumen. Nach der Geburt wird der Aquäduktus schnell widerstandsfähiger.
4. *Dandy* unterschied auf Grund seiner Erfahrungen im Tierexperiment und der Klinik zwischen Hydrocephalus obstructivus und communicans.

Fraser und *Dott* bestätigen mit ihrem Krankenmaterial *Dandys* Schlüsse. Hydrocephalus obstructivus ist nach *Frazier* bei subtentoriellen Geschwülsten eine fast konstante Folgeerscheinung (auf Grund ausgeübten Drucks auf den Aquäduktus). Nach *Tilmann* und *Sharpe* tun das vor allem Kleinhirntumoren. *Bargo* fand einen Hydrops nur einer Seitenkammer infolge einseitiger Kompression des Foramen Monroi durch einen Großhirntumor und bewies so auch das klinische Vorkommen der in *Dandys* 3. Versuch erzeugten Hydrocephalien. Geburtstraumen mit anschließenden Haemorrhagien in die Meningen

fand *Maclaire*. Blutgerinnsel im Aquäduktus im Anschluß an frühfoetale Traumen *Payr*.

Demoll und *d'Abundo* fanden bei trepanisierten Hunden öfter hochgradigen Hydrocephalus, sie hielten eine Kommunikationsunterbrechung infolge Verlagerung in den physiologischen Engen des Liquorsystems für die Ursache. Grund des Hindernisses: Meningo-Encephalitis oder Blutung.

Bei Stauung in den großen Venenstämmen erhebt sich die pathogenetische Frage, Hydrocephalus obstructivus oder hypersecretorius? In Frage kommen die Vena magna Galeni, der Sinus rectus, die Vena jugularis und die Vena cava superior.

Meist rufen Tumoren und Hämatome in der Nachbarschaft der großen Venenstämme durch direkten Druck Stauung in den Venen hervor, aus der sich Hydrocephalie entwickelt, doch findet man auch Thromben in den Gefäßen selbst. Es muß ungeklärt bleiben, ob durch die venöse Stauung eine verstärkte Sekretion (Filtration aus der Blutbahn!) oder mangelhafter Abfluß des Liquor, der ja in die Venensinus usw. erfolgt, zum Hydrocephalus führt.

2. *Der Hydrocephalus male resorptorius.*

Normalerweise sind die Hauptresorptionsstellen des Liquor die Pacchionischen Granulationen (Gewebsbälkchen an der Convexität des Gehirns im Subarachnoidalraum), die perivasculären Lymphräume und die perineuralen Lymphscheiden! Bei gewissen Hydrocephalien muß man eine verminderte Liquorabfuhr als Ursache annehmen. Diese Störung der Resorption beruht dann, entweder auf einer Verlegung von subarachnoidalen Räumen infolge meningitischer Adhäsionen, oder auf solchen Adhäsionen, die durch einen Bluterguß hervorgerufen wurden; oder auf direktem Zugrundegehen und Verödung von Liquorreserptionsstellen. Besonders empfindlich sind die perivasculären Lymphräume. Werden nur kleinere Bezirke ausgeschaltet, so führt das selbstverständlich nicht zur Hydrocephalie, vielmehr erhöhen dann die übrigen Resorptionsstellen ihre Tätigkeit und stellen so das hydrostatische Gleichgewicht wieder her. Ist ein Drittel der resorbierenden Fläche verödet, so tritt Hydrocephalie auf. Die Experimente von *Schönbauer* und *Heidrich* haben mit ziemlicher

Eindeutigkeit bewiesen, daß es einen Hydrocephalus male resorptorius gibt. Klinisch beobachtete *Dandy* diese Art bei 4 hydrocephalen Kindern. Er injizierte Phenolsulphonphtaleinlösung in die Liquorräume. Bei der Bestimmung der Ausscheidungsmenge im Urin, konnte verminderte Resorption als Ursache sichergestellt werden. Bei allen 4 Fällen war Meningitis vorausgegangen. Ein Fall kam zur Sektion. Es fand sich Hydrocephalus congenitus internus nach intrauteriner Meningitis. Es bestanden dichte Verwachsungen längs des Rückenmarks und an der Hirnbasis. *Siegmund, Sharpe* und *Maclaire* beobachteten flächenhafte Blutungen im Bereich der Hirnhäute mit Verödung der Resorptionsstellen durch die Aufsaugung freien Blutes. Unter 25 Fällen von Hydrocephalien sahen *Fraser* und *Dott* 6 mal H. male resorptorius. Weitere Fälle beschreiben *Ascanazy* und *Heidrich*.

3. *Hydrocephalus hypersecretorius.*

Acut und chronisch verlaufende entzündliche Prozesse im Bereich der Hirnhäute des Ependyms und der Tela choreoidea, sowie der Plexus führen durch gesteigerte Flüssigkeitsresorption zum Wasserkopf. Über die Pathogenese ist hier leider näheres nicht bekannt, da vor allem das Tierexperiment völlig versagt.

Die Sekretion des Liquors besorgen normalerweise in erster Linie die Plexus, daneben das Ventrikelependym. Unter pathologischen Verhältnissen, unter dem Reiz entzündlicher und toxischer Stoffe setzt die Produktion der Cerebrospinalflüssigkeit im gesamten subarachnoidalen Raum ein, durch Exsudation der Hirnhäute und durch perivasculäre Transudation. Beweise hiefür sind, daß bei vollständigem Abschluß des Ventrikelsystems man doch Liquor im Subarachnoidalraum findet; und daß bei circumscripter Meningitis serosa sich abgekapselte, mit Flüssigkeit gefüllte Säcke finden.

Tierexperiment von *Bungart:*

Ein Stück des Subarachnoidalraumes wird bei Hunden doppelt unterbunden und durchtrennt, dann leerlaufen gelassen. Nach 12 Stunden war es wieder mit Flüssigkeit gefüllt. Dabei handelt es sich natürlich nicht um echten Liquor, sondern die Flüssigkeit setzt sich zusammen aus: Liquor + Exsudat + Transudat, auch hat sie anderes spez. Gew., anderen Zell- und Eiweißgehalt. Als ätiologische Faktoren

werden Meningitiden aller Art angesprochen. Bakterielle setzen diesen Reiz durch die Bakterien selbst. Man findet Spirochäten, Tuberkelbazillen (aber nicht bei jeder tuberkulösen Meningitis muß man Tbc-Bazillen finden), Meningokokken, Pneumokokken, Influenzabazillen, Strepto- und Staphilokokken, Typhusbazillen u. a. Abakterielle Meningitiden entstehen durch den Reiz von Bakterientoxinen. Beinahe alle Infektionskrankheiten können Hirnhautentzündung hervorrufen. Man spricht auch von Toxinomeningitiden. Diese Toxine sind wohl meist Stoffwechsel- und Zerfallsprodukte der Bakterien. Meningitiden auf Grund von Entzündungsherden in der Nachbarschaft, vor allem intracraniale (Nasennebenhöhleneiterungen, Eiterungen im Mittel- und Innenohr) rufen auf Grund aseptischer Reizfortpflanzung Hydrocephalus acquisitus hypersecretorius hervor. Als weiteres ätiologisches Moment beschuldigt man Störungen im endokrinen System; da man die Plexus selber auch für innersekretorische Organe hält, müssen auch sie an der Korrelation der Drüsen teilnehmen. Die Liquorproduktion steht nach *Fleischmann* und *Cushing* unter Regulation durch die Hypophyse, nach *Lewy* auch unter der der Nebennieren.

Durch endolumbale und endoventrikuläre Applikation von Hypophysenextrakten konnte *Heidrich*, von Thyreoideaextrakten *Peet*, von Choreoidealplexusextrakten *Halliburton*, Sekretionsteigerung beobachten.

Klinische Kasuistik:

Hydrocephalus mit starker Atrophie beider Nebennieren und manchmal fast völligem Fehlen der Marksubstanz wurde öfter beobachtet.

Hydrocephalus mit Adipositas und Hypertrichosis fand sich öfter bei Nebennieren-Tumoren (u. a. *Bab*).

Hydrocephalus mit Chondrodystrophie und Dystrophia adiposogenitalis und mit Hypoplasie des Hypophysenhinterlappens wurden öfter beschrieben (u. a. *Goldstein*).

Statistik des Hydrocephalus
(nach *L. Heidrich*).

In den älteren Statistiken wird der Hydrocephalus als seltene Krankheit aufgeführt, doch kommt man neuerdings zu der An-

schauung, dieses Leiden für weit häufiger zu halten, als man früher annahm.

Autor	Geburtenzahl	Hydrocephalusfälle
Lachapelle	43 555	15
Dugés		
Eerland	1 600	1
Winkel	1 875	1
Kattenbracker	25 000	26
Kattenbracker	fand die armen Schichten prädisponiert, von seinen 26 Fällen waren 17 Knaben und 9 Mädchen.	

Nach der Hamburger Medizinalstatistik des Jahres 1913 sind 0,12% aller Neugeborenen Hydrocephali, nach *Mandel* 0,03%.

Statistik über Sektionen von Kindern an der Kieler Klinik 1873—1897 *(Hadenfeldt)*.

2093 Sektionen	148 Hydr. chron.	= 7,07%	
davon	90 männl.	= 60,81 „	
	58 weibl.	= 39,19 „	
davon waren im Alter:	1.—12. Leb.-Mon.	= 97	= 65,50%
	1.— 3. Jahr	= 43	= 29,05 „
	4.— 6. Jahr	= 5	= 3,38 „
	7.—12. Jahr	= 3	= 2,03 „

d. h. es überwiegen die ersten Monate bei weitem, wenn es sich auch nicht immer feststellen ließ, ob es sich um Hydrocephalus congenitus oder acquisitus handelte.

Statistik des Kinderhospitals in Zürich 1874—1907.

12 440 Kinder	77 Hydroc.	= 0,62%
davon	41 männl.	
	36 weibl.	

Die meisten waren im Säuglingsalter in Behandlung, also wohl congenital.

IV. Klinik, Diagnostik und Therapie des Hydrocephalus.

Der angeborene Wasserkopf hat fast immer chronischen Verlauf, die volle Ausbildung des Hydrops tritt meist erst im extrauterinen Leben auf. Der Schädel ist oft schon bei der Geburt auffallend ver-

größert und wächst dann in den ersten Wochen und Monaten zu seiner vollen Größe heran.

Normale Schädelumfangsmaße nach *Heubner:*

am Ende des	1. Monats	35,4 cm	des	2. Jahres	48,0 cm
	3. „	40,9 „		3. „	48,0 „
	6. „	42,7 „		4. „	50,0 „
	9. „	45,3 „		5. „	50,0 „
	12. „	45,9 „		6. „	50,9 „
	15. „	46,2 „		10. „	51,8 „
	18. „	46,9 „			

Diese Maße gelten für Knaben. Bei Mädchen sind sie 1,5—2 cm geringer.

Der congenitale Wasserkopf zeigt sich meist typisch: Breite vorn überhängende Stirn, mit stark vorspringenden Stirnbeinhöckern. Die Bulbi des Auges sind infolge des Drucks auf das Orbitaldach nach innen und unten gedrängt. Die Schädelkalotte hat ein ballonförmiges Aussehen, die Ohrmuschel ist nach vorne abwärts gezogen (wegen der vorspringenden Squame ossium pariet.), die Fontanellen sind stark vergrößert und vorgewölbt, äußerst gespannt. Die Schädelnähte klaffen. Das Gesicht ist normal groß und wirkt daher, gegen den riesigen Hirnschädel, zwergenhaft. Es ist starr, greisenhaft und läßt durch die gespannte Haut die Venen deutlich hervortreten. Das Kopfhaar ist meist nur spärlich entwickelt. Trotz guter Hals-Nackenmuskulatur kann das hydrocephale Kind, infolge des ungeheuren Gewichts, den Schädel nicht in Grundhaltung fixieren. Der Kopf fällt nach vorne oder zur Seite über.

Die Hirnpulsation läßt sich wegen der starken Spannung nicht durch die Fontanellen fühlen. Die Wasserkopfkinder schreien übrigens plötzlich laut auf (Cri hydrocéphalique). Dies scheint nach *Ziehen* keine Schmerzäußerung, sondern ein Reflexschrei zu sein. Die Kinder sterben meist schon in den ersten Lebensjahren, sonst sind sie in ihren geistigen und seelischen Fähigkeiten äußerst schwach. Auch motorisch sind häufig Störungen vorhanden, alle Formen von Lähmungen kommen vor. Spastische Erscheinungen sind besonders charakteristisch. Hydrocephaliker lernen deshalb meist gar nicht oder schwer gehen. Oft haben sie incontinentia urinae et alvi (psychisch oder Lähmung?).

Klonische und tonische, partielle und universelle Krämpfe sind typisch. Die Sensibilität ist meist intakt. Stauungspapille, Neuritis optica sind selten wohl wegen der Nachgiebigkeit der Schädelkapsel Neugeborener. Keine Ernährungsstörungen: Oft starke Eßlust, trotzdem abgemagerte Kinder.

Hydrocephalus congenitus findet sich oft im Zusammenhang mit anderen Mißbildungen:

Mit allgemeiner Adipositas, circumskripte Myxödeme der Haut, Atrophie der Genitalien.

Mit Spina bifida und Encephalocele, mit Klumpfuß, mit Hasenscharte, mit Albinismus, mit fehlender linker Lunge, mit Polydaktylie und Syndaktylie.

Bei Hydrocephalus ist der Liquor fast immer klar. Zellen sind spärlich, selten besteht geringe Lymphocytose. Der Eiweißgehalt schwankt (daraus wird auf das entzündliche oder mechanische ursächliche Moment zu schließen sein!).

Prognose: Der Schädel wächst meist unaufhaltsam weiter bis zum Tod. Manchmal tritt wenigstens zeitweiser Stillstand ein — Remissionen —, der Stillstand kann endgültig sein, dies ist jedoch selten. Meist ist der Zustand nur stationär, während der Pausen ist normale geistige und körperliche Entwicklung möglich. Oft können die Neonaten nicht einmal bis zum Saugen gebracht werden, dann meist Exitus in den ersten Tagen oder Wochen. Selten erreichen die Hydrocephaliker ein hohes Lebensalter, dann sind sie völlig schwachsinnig.

Die Diagnose des Hydrocephalus ist im allgemeinen leicht. Bei der Geburt wird sie allerdings oft zu spät erkannt, in der Schwangerschaft beinahe nie. Der Anblick des Schädels sichert indes die Diagnose. Differentialdiagnostisch kommt nur Rachitis in Frage, doch ist der Schädel dabei nie so stark vergrößert. Neuerdings haben wir einige ausgezeichnete diagnostische Hilfsmittel, die es uns sogar erlauben, manchmal die Art des Hydrocephalus zu erkennen.

1. Die Transparenzuntersuchung nach *Straßburger*.

2. Das Röntgenbild des Schädels (das gewöhnliche ist meist unbrauchbar). Nach Einspritzung von Kontrastgasen (nach *Dandy* und *Bingel*) sog. Ventrikulo- und Encephalographie. *Dandy*, *Bingel* und *Wideroe* konnten durch Einblasen gasförmiger Kontrastmittel, mittels

Lumbalpunktion im einen Fall, Ventrikelpunktion und Einblasung von Gas in die Cisterna magna; nach Suboccipitalstich im anderen, die Diagnose wesentlich vereinfachen. Die Ventrikulo- bezw. Encephalographie ist das beste und sicherste diagnostische Verfahren. Occulter Hydrocephalus ist nur dann feststellbar *(Dandy, Bingel, Heidrich).*

3. Lipiodol-Lafay ascendens und descendens von *Sicard* und *Forestier*. Lipiodol-Lafay ist ein Öl, das man als descendens und ascendens haben kann und das einmal spezifisch schwerer, das Zweitemal leichter als der Liquor ist. Man bringt es in das Liquorsystem und verfolgt das Auf- und Absteigen durch Röntgenbilder.

4. Jodnatriumpassage und Phenolsulphonphtalein-Resorptionsprüfung. Mittels Ventrikelpunktion wird Jodnatrium und Phenolsulphonphtalein in die Ventrikel gespritzt, dann wird durch Lumbalpunktion geprüft, wann und ob das Jodnatrium bis in den Lumbalsack kommt, und das erste Auftreten von Phenolsulphonphtalein im Urin festgestellt zur Kontrolle der Liquorresorption.

5. Encephaloskopie: Mittels Balkenstich oder Trepanation wird ein dem Cystoskop ähnliches Instrument in die Ventrikel eingeführt und diese besichtigt. Dies Verfahren ist sehr gefährlich.

6. Liquoruntersuchung: Der Druck beim Lumbalpunktat ist normalerweise bei horizontaler Körperlage 120—200 mm Hg, sitzend 180—280 mm Hg, bei Hydrocephalus beidemale 300—1000 mm Hg.

Da die Ursache des Hydrocephalus ganz verschieden sein kann, so liegt auch in Farbe, Eiweiß- und Zellgehalt kein einheitlicher Befund vor. Das Aussehen des Liquor ist meist klar und wasserhell, bei frischen Blutungen sanguinolent, bei älteren xantochrom; bei Meningitis infektiosa purulenta trübe-eitrig, bei Meningitis serosa findet sich Fibrin im Liquor, bei acuter Hydrocephalie hoher Eiweiß-, Lympho- und Leucocytengehalt, manchmal sind Bakterien im Liquor nachweisbar.

7. Schädelperkusion: Bei Kindern ist der Schädelschall bis ins dritte Jahr tympanitisch. Bei normalen Schädeln dumpftympanitisch, bei hydrocephalen helltympanitisch.

Die Therapie des Hydrocephalus: Die therapeutischen Erfolge sind beim Wasserkopf im wesentlichen noch unbefriedigend, wenn

auch, vor allem auf chirurgischem Gebiet, schon einzelne Teilerfolge erzielt werden konnten.

Die konservativen Bestrebungen richteten sich früher in der Hauptsache auf möglichst starke Flüssigkeitsentziehung des Körpers im allgemeinen. Man gab Diuretica, Laxantia und setzte Schwitzkuren an. Einen Erfolg konnte man damit nicht verzeichnen, nur wurden die ohnehin geschwächten Patienten noch elender.

In der modernen Therapie sind vor allem vier konservative Methoden ausgearbeitet worden.

1. Die Dehydratisierung des Schädels,
2. Röntgenbestrahlung,
3. Dauerkompression des Schädels,
4. Spezifische Behandlung mit Salvarsan, Jod und Quecksilber.

Die beiden ersten Verfahren sind in ihrem Erfolg sehr umstritten, auch kann man ihre Wirkung nie prognostisch vorausbestimmen, die dritte Behandlungsweise scheint gefährlich und wird neuerdings als unbrauchbar abgelehnt. Bei der Behandlung mit 4. werden gute Dauererfolge erzielt bei Hydrocephalus auf luischer Basis; jedoch reagieren auch unspezifische Hydrocephalien manchmal gut. Seit kurzem werden auch Schilddrüsenpräparate verfüttert.

Fay beobachtete bei einem Kind nach einem Magnesiumeinlauf tiefes Einsinken der Fontanellen. *Cushing* und *Foley* hatten bei intravenöser Injektion von hypertonischer Kochsalzlösung denselben Erfolg. *Foley, Putnam* u. a. arbeiteten nun experimentell und durch klinische Applikation das sog. Dehydrisierungsverfahren aus. Dieses besteht:

1. in intravenöser Injektion von hypertonischer oder hochprozentiger Traubenzuckerlösung;
2. oraler Verabreichungen von Kochsalz- und Bittersalzpastillen;
3. Verabreichungen von Magnesiumsulfatlösungen per Os oder Klysma.

Alle diese therapeutischen Mittel bewirken das Gleiche, nämlich Herabsetzung des Hirndrucks durch Entziehung von Liquor und Ödemflüssigkeit aus dem Gehirn, der Blutkreislauf entzieht zur Wiederherstellung seiner Isotonie den Geweben Wasser. Der Effekt ist jedoch nur vorübergehend. Indikation ist deshalb einmal der Hydrocephalus acutus nach Traumen oder Meningitis, während der bedroh-

lichen Stunden, zum Zweiten der Hydrocephalus congenitus und acquisitus zur Vorbereitung für die Operation. Der Effekt bei Tumor cum hydrocephalo ist nur gering.

Die Erfolge der Röntgentherapie sind sehr umstritten. Es liegt nur wenig Kasuistik vor. Beim Tumor cum hydrocephalo konnten einige Autoren gute Erfolge berichten, anscheinend nicht durch direkte Einwirkung auf die Tumorzellen, sondern durch Herabsetzung der Tätigkeit der Plexuszellen. Die Schädeldruckkompression wird mit einem Heftpflasterverband in Form der Mitra Hippokratis ausgeführt, wird jedoch heute abgelehnt.

Spezifische Behandlungen von Hydrocephalien auf luetischer Basis mit Jod, Salvarsan und Quecksilber sind erfolgversprechend, vor allem, wenn gleichzeitig mit Lumbal- und Ventrikelpunktionen kombiniert wird. Die chirurgische Therapie ist nach wie vor ein noch ungelöstes Problem. Die ätiologischen und pathogenetischen Fortschritte der letzten Jahre ermöglichen uns zwar die chirurgischen Methoden viel zielbewußter anzuwenden, ja teilweise sogar eine causale Therapie zu treiben, jedoch ist man noch weit entfernt von der idealen Lösung dieser Frage.

1. Beim Hydrocephalus obstructivus ist es die Aufgabe des Chirurgen zwischen Ventrikelsystem und Subarachnoidalraum die freie Kommunikation wieder herzustellen. Dies geschieht durch Wiederherstellung des Aquädukts bzw. der Foramina im Dach des IV. Ventrikels und durch Drainage nach außen oder innen (vor allem durch den Balkenstich).

2. Beim Hydrocephalus hypersecretorius muß eine Verminderung der liquorbildenden Substanz angestrebt werden, durch Entfernung der Plexus oder es müssen neue Resorptionsgebiete geschaffen werden, durch die Ableitung von Liquor in gut resorbierende Gewebe.

3. Hydrocephalus male resorptorius. Auch hier muß versucht werden, die Hirnflüssigkeit in gutaufsaugendes Gewebe abzuleiten, dies geschieht durch öfteres Punktieren und durch Drainage nach außen und innen.

Sind mehrere Typen des Hydrocephalus miteinander vereinigt, so müssen natürlich mehrere Operationsverfahren kombiniert werden. Beim Tumor cum hydrocephalo wird zuerst immer die Entlastungstrepanation durchzuführen sein.

Die hauptsächlichsten Operationsverfahren sind:

1. Die Punktion der Liquor führenden Räume
   a) Ventrikelpunktion (Hypokrates und Celsus),
   b) Lumbalpunktion *(Quinke)*,
   c) Suboccipitalpunktion *(Ayer, Eßkuchen)*.
2. Drainage nach außen: Die Erfahrung, die man bei Fällen spontaner Heilung machte, legte den Gedanken von Dauerdrainagen nahe! Man versuchte es mit aseptischen Drainagen nach außen, diese Versuche haben nur noch historischen Wert (*Le Cat* 1850).
3. Drainage nach innen: Es gibt verschiedene Arten von Operationen dieser Art, die teilweise zu Erfolgen und teilweise zu Mißerfolgen führten. Als Drainagematerial wurden alle möglichen Fremdkörper und körpereigenen Materialen verwandt. (1. Versuch: *Mikulicz* 1893),
   a) der Balkenstich von *Anton* und *Bramann*, Zweck ist die Herstellung einer Kombination vom Subarachnoidalraum zu den Ventrikeln,
   b) Cisternenstich von *Lossen-Payr*,
   c) Suboccipitalstich von *Anton* und *Schmieden*.
   Diese beiden Verfahren haben den Zweck, den Liquor in die Nackenmuskulatur zu leiten.
4. Drainage nach der Peritoneal- und Pleurahöhle. Zweck: Die serösen Häute resorbieren besser als das Muskelgewebe (*Enderling, Cushing* u. a.). Es wurde das verschiedenste Drainagematerial verwandt. Meistens versagte dieses Verfahren vollkommen, da die Drains immer durch reaktives Bindegewebe verlegt wurden. Man darf darum nur lebendes nicht frei transplantiertes Gewebe benützen. *Payr* verwandte den Ureter, dieser heilt glatt in die Dura ein, Blase und Duralsack sind somit frei verbunden.
5. Die Entlastungstrepanation bei Tumor cum hydrocephalo.
6. Wiederherstellung des Aquäductus Silvii und der Foramina Magendii und Luschkae auf operativem Wege nach *Dandy*.
7. Exstirpation und Verschorfung der Plexus chorioidei (*Hildebrand* 1904), alle Versuche dieser Art mißlangen.
8. Entlastung der gedrosselten Vena magna Galeni. Durch Verbreiterung des Mündungswinkels der Vena magna in den Sinus

rectus mittels Incision in die Falx cerebri, hiebei liegen sehr wenige Erfahrungen vor *(Payr, Dandy, Blackfan)*.

9. Ligatur der Art Carotis com. wird empfohlen, ist aber sehr gefährlich wegen großer Gehirnschädigungen im Anschluß an die Operation *(Fraser, Dott)*.

II. Teil.

Der Fall Strobl Therese.

I. Das hydrocephale Kind Strobl Therese.

1. *Auszug aus der Krankengeschichte der Universitäts-Kinderklinik zu München (Direktor Geheimrat Professor Dr. M. v. Pfaundler):*

Anamnese: Das Kind Strobl Therese ist das erste illegitime Kind seiner Mutter. Die Mutter hatte vorher auch keinen Abgang (war also absolut Erstgebärende). Sie ist von Beruf Kellnerin, 22 Jahre alt und vorher immer gesund gewesen. Körperliche Untersuchung der Mutter ergibt keinerlei krankhaften Befund. Kein Alkoholacusus. Vater 26 Jahre, ebenfalls immer gesund. Die beiderseitigen Großeltern und die sonstige Verwandtschaft sind soweit eruierbar, ebenfalls immer gesund gewesen. In beiden Familien keine Mißbildungen, keine Tuberkulose. Die Schwangerschaft verlief normal, zu Beginn geringgradiges Erbrechen. Die Geburt ging in erster Schädellage am 21. 11. 34 vor sich, dauerte 13 Stunden und war leicht. Die Blase sprang vorzeitig. Gleich bei der Geburt fallen die Ausmaße des enorm vergrößerten Schädels auf. Geburtsgewicht 2970 g. Im Bereich des Hinterhaupts finden sich deutliche Ossifikationsdefekte, das Kind schluckt nicht und liegt meist mit geschlossenen Augen völlig reaktionslos da. Es besteht keine Schmerzreaktion. Am 12. 12. 34 wird das Kind aus der Universitäts-Frauenklinik in die Universitäts-Kinderklinik überwiesen.

Status in der Kinderklinik: Sehr dürftiger, schmächtiger Säugling, macht somnulenten Eindruck, keine Schmerzreaktion, mit ikterischer Hautfarbe. Haut mit bleibenden, großen, abhebbaren Falten. Am auffälligsten ist der riesiggroße Kopf im Verhältnis zum winzig erscheinenden Körper. Der Kopf ist nach hinten verdoppelt so groß. Im Bereich der Lamdanaht und der kleinen Fontanelle

lassen die Schädelknochen einen handtellergroßen Bezirk frei, wo unter der Haut Gyri zu tasten sind. Die große Fontanelle ist fünfmarkstückgroß, im Niveau des Knochenrandes nicht gespannt. Die Sagittalnaht ist 2 cm breit und reicht fast bis zur Nasenwurzel, auch die Frontalnaht ist ca. 2 cm breit und reicht fast bis zum Mastoid, auf beiden Seiten gleich.

Haut: Die gelblich verfärbte Haut läßt in der Mundwinkelgegend einzelne, verkrustete Kratzeffekte erkennen. Der Saum der Oberlippe hat viele winzige Einkerbungen. An Gesäß und Fersen Decubitusgeschwüre (Nabelstumpf reaktionslos, noch nicht abgefallen), riesig verdickte Haut. So gut wie kein Turgor, große bleibende Falten, besonders in der Inguinalgegend.

Skelettsystem und Bewegungsapparat: Schädel siehe oben. Kein Rosenkranz, graziler Knochenbau.

Sinnesorgane: Augen: Beidseitig hervorspringend, mangelhafter Muskeltremor, enge Lidspalten, sind immer geschlossen. Beidseitig Conjunktivitis, Cornea frei. Ohren o. B.

Reflexe, Nervensystem: P.S.R. rechts = +, links = nicht auslösbar. A.S.R. beidseitig 0; Peroneus beidseitig 0. An den Armen alle Reflexe normal. Schamphänomen deutlich beide.

Lymphdrüsenapparat, Schilddrüse: Keine Drüsen, Schilddrüse ohne Befund.

Cirkulationsorgane: Lymphsystem o. B. Herz in normalen Grenzen mit sehr verlangsamter, regelmäßiger Aktion, 56 pro Minute. Töne rein.

Respirationsorgane o. B.

Unterleibsorgane: Bauchdecken sehr dünn.

Milz: am Rippenbogen weich tastbar.

Leber: Zwei Querfinger unter dem Rippenbogen.

Nabel: Noch nicht abgefallen.

Genitalien: Weiblich. Genitale gerötet, große Schamlippen.

Mund- und Rachenhöhle ohne Befund.

Verlauf: 13. 12.: Da die Vergrößerung des Schädels sich ausschließlich nach hinten ausgedehnt hat, bekommt man den Eindruck einer Meningocele (Encephalocele), keine Pulsation. Das Kind trinkt nicht, bekommt nur durch Sonden Nahrung.

Lumbalpunktion: Ergibt einen Druck von 5 mm Hg. Liquor stark antochrom; Eiweiß o. B. Sacch: 0,2‰. 259 Zellen, darunter 16 Leucocyten. Es werden 5 ccm abgelassen, danach dreimal 5,0 ccm Luft eingeführt, keine Druckschwankung bei Schädelkompression (Queckenstedt'sches Phänomen).

Durchleuchtung: Keine Ventrikelfüllung, kleine fragliche, nicht bewegliche Luftblase unter dem Occipitale.

14. 12. 34: Säugling hat blau-livide Gesichtsfarbe. Atmung oberflächlich aussetzend. Herztöne um 10 Uhr a. m. nicht mehr wahrnehmbar.

Punktionn der Fontanelle rechts und links der Mittellinie. Sofort nach Durchstechen der Haut kommt liquor. 50 ccm werden abgelassen, Lufteinblasung.

Durchleuchtung: Deutlich beweisbarer Flüssigkeitsspiegel, kein Gehirnschatten, kein Kleinhirnschatten.

Ad status praes. 12. 12.

Kopfumfang:

ist	soll
max horizont	
44	**37**
fronto occipit.	
39,5	**—**
Expirationsbrustumfang	
27	**34**

Status praes. und Verlauf sind wörtlich der Krankengeschichte der Universitäts-Kinderklinik entnommen.

Aus der Kurve der Universitäts-Kinderklinik geht hervor, daß das Kind am 12. 12. 2700 g wog, 49 cm lang war, zweimal schleimigen Stuhl hatte, zweimal normal und einmal weich erbrach und viermal die Sonde bekam. Das Kind wurde mit Penatenkreme eingerieben.

Am 13. 12. bekam das Kind sechsmal die Sonde und zwar um 1 Uhr, 8 Uhr, 12 Uhr, 16 Uhr, 20 Uhr und 24 Uhr, dabei bekam es nacheinander 39 g, 38, 37, 36, 35 und 34 g und wog 2700, 2600 (um 12 Uhr nicht gewogen), 2500, 2400, 2300 g. Die jeweiligen Temperaturen waren 42,0, 41,0, 40,0, 39,0, 38,0, 37,0°. Außerdem wurde das Kind am 13. punktiert. Der Kopfumfang betrug 39,5 cm.

Am 14. 12. bekam das Kind zweimal die Sonde, um 8 Uhr 32 g, das Kind wog 2200 g und hatte eine Temperatur von 36,0, um 10 Uhr 22 g, es wog 2100 g und hatte 35,0 Temperatur. Kurz nach 10 Uhr kam das Kind ad exitum.

2. *Auszug aus dem Geburtsjournal der Universitäts-Frauenklinik zu München (Direktor Professor Dr. H. Eymer):*

Mutter: Strobl Lisa, Kassierin. Eltern leben, gesund. Fünf Geschwister, leben, gesund, keine Kinderkrankheiten. Erste Regel mit 15½ Jahren, Intervall 4 Wochen, Dauer der Periode 3—4 Tage, stark. Keine gegenwärtige Krankheit, nach Eintritt der Regel immer gesund.

Einlieferung am 22. 11. 1 Uhr 30.

Letzte Regel 5. bis 9. 3. 34, normal.

Tag der Konzeption 19. 3. Erste Kindsbewegungen im Juli.

Befinden in der Schwangerschaft: Gesund, kein Erbrechen. Vor Geburtsbeginnn nicht untersucht.

Größe: 150 cm, Gewicht: —, Temperatur: 38,2, Puls 80, Ernährungszustand: gut. Muskulatur kräftig, Knochenbau: mittel, Haut o. B., Haare: braun, Herz: —, Luftwege o. B., Harnbeschaffenheit: kein Eiweiß, kein Zucker, leichte Varizen, Ödeme: keine.

Schwangerschaftsdiagnose: Zeitpunkt 10. Monat, erste Schwangerschaft. Lage: erste Schädellage, Leben: lebt, ungefähre Größe: mittel.

Beckenmaße: Sp. J. 25, Cr. J. 27, Tr. 33, Conj. ext. 20.

Brüste halbkugelig, Warzen flach, Warzenhof mittel, Fett seicht, Drüsengewebe seicht, Colostrum +. Gebärmutter ein Querfinger unter dem Rippenbogen, kleine Teile sind rechts tastbar, Kopf im Beckeneingang, Herztöne links unterhalb des Nabels zu hören. Leibesumfang 89 cm. Oberschenkelumfang 58.

Wehenbeginn am 21. 11. um 19 Uhr. Zeit des Blasensprungs 18. 11. 34 um 23 Uhr?!

Zeit des Blasensprungs	18. 11. 34	23 Uhr
Beginn der Wehen	21. 11.	19 „
Zeit der Aufnahme in die Klinik	22. 11.	1 „ 30′
Spontangeburt eines lebenden unreifen Mädchens . . .	22. 11.	2 „ 35′
Geburt der Placenta	22. 11.	2 „ 45′

somit

Dauer der ersten und zweiten Geburtsperiode	13 Std. 35′
Dauer der dritten Geburtsperiode	10′
Summe:	13 Std. 45′

Notizen über die Geburt: Vorzeitiger Blasensprung. Hydrocephalus. 22. 11. 1 Uhr 30 Aufnahme mit kräftigen Wehen, Einlauf, Bad. 2 Uhr 35 Geburt eines lebenden, unreifen Mädchens, 2 Uhr 45 Spontangeburt der Placenta, danach kontrahiert sich der Uterus gut. Gesamtblutverlust 450 g. Kein Dammriß.

Fruchtbefund: Mädchen, unreif, lebend (nicht scheintot).

Kopfdurchmesser		Nabelschnur	Placenta
F.O.	14 cm	60,5 lang, 1 cm dick,	Gew. 470 gr,
B.P.	10 „	Insertion in der Mitte,	Größe u. Dicke 18×9×2,
B.T.	9 „	Eihäute vollständig,	Gewebe lappig
M.O.	17,5 „	Riß seitl.	
S.B.	12,5 „		
Circ. occ. front. . .	41 „		
Circ. Subocc. front.	34,5 „		

Schulterumfang 34 cm, Brustumfang 31 cm, Hüftumfang 26,5 cm. Haut hellrosa, Wollhaare an Schulter und Oberarmen. Die großen Schamlippen bedecken die kleinen nicht. Die Fingernägel erreichen die Fingerkuppen nicht. Ohrmuschel und Nasenflügel lappig. Stimme wimmernd.

Wochenbett: Normaler Verlauf, Mutter konnte nach 20 Tagen gesund entlassen werden. Das Kind hat ausgesprochenen Wasserkopf, ist meist benommen und trinkt schlecht. Da aber der Exitus sich länger als erwartet verzögert, wird es in die Kinderklinik verlegt. Entlassung am 12. 12. 34.

Mutter: Wochenfluß gelblich, wenig Harn, Eiweiß 0. Brüste Entzündung, ohne Schrunden, damit unversehrt. Uterus normal rückgebildet. Die Mutter hatte bei Einweisung am 22. 11. 38,3° Temperatur; am 23. 36,7 und 37,2, am 24. 36,3 und 36,8. Späterhin keine erhöhten Temperaturen.

Kind: Augen o. B., Haut o. B., Nabelschnur nicht abgefallen, Hydrocephalus. Täglich ein bis zweimal Stuhl, täglich ein bis zwei-

mal Erbrechen. Nahrung: Löffelfütterung, Undinenfütterung, ein halb Milch- und Haferschleim.

Alle diese Angaben sind dem Geburtsjournal der Universitäts-Frauenklinik zu München entnommen.

Geburtsgewicht	2970 gr	29. 11. . . .	2780 gr	6. 12. . . .	2620 gr
23. 11. . . .	3000 „	30. 11. . . .	2740 „	7. 12. . . .	2610 „
24. 11. . . .	2900 „	1. 12. . . .	2710 „	8. 12. . . .	2590 „
25. 11. . . .	2800 „	2. 12. . . .	2730 „	9. 12. . . .	2500 „
26. 11. . . .	2700 „	3. 12. . . .	2600 „	10. 12. . . .	2450 „
37. 11. . . .	2760 „	4. 12. . . .	2660 „	11. 12. . . .	2440 „
28. 11. . . .	2750 „	5. 12. . . .	2600 „		

3. *Auszug aus dem Sektionsprotokoll:*

Leiche eines weiblichen Säuglings. Die Nabelwunde ist gut verheilt, kein Hautbefund. Beim Betasten des Schädels fühlt man die Nähte 2—3 cm klaffen. Der Schädel wird im Bereich des Parietallappens zunächst punktiert. Es entleert sich eine liquorähnliche Flüssigkeit mit dem spez. Gewicht 1015. Der Gesichtsschädel ist normal gebildet. Die Körpersektion ergibt keinen pathologischen Befund, außer bronchopneumonischen Herden in beiden Unterlappen.

Anatomische Diagnose: Hydrocephalus internus. Ausgedehnte zum Teil konfluierende Bronchopneumonien in beiden Lungenunterlappen.

Beschreibung des Kopfes des Kindes Strobl Therese. Es fällt auf der riesig große Kopf im Vergleich zu dem winzigen Körper. Die Calvaria hat ein ballonförmiges Aussehen, breite, vorn überhängende Stirne mit stark vorspringenden Tubera frontalia. Die Bulbi der Augen sind nach hinten und unten verdrängt. Die Ohrmuscheln sind nach vorne unten gezogen. Der Gesichtsschädel wirkt gegenüber dem riesigen Hirnschädel klein und hat ein greisenhaftes Aussehen. Der Hirnschädel ist behaart.

II. Anatomische Untersuchung des Gehirns.

1. Makroskopische Beschreibung des Gehirns im Ganzen und nach Zerlegung in Teilstücke zum Zweck der Einbettung:

Der Schädel der Strobl Therese wurde eröffnet durch einen Schnitt, der über die große Fontanelle und die beiden Ossa parietalia bis auf die Schädelbasis ging. Darauf wurden die beiden Ossa fron-

talia durch einen Schnitt aus ihrer ohnehin klaffenden Verbindung in der Sutura sagittalis gelöst, um die vordere und mittlere Schädelgrube zur Ansicht zu bringen. Dieser Schnitt wurde nach hinten verlängert und so das Os occipitale durchschnitten, um die hintere Schädelgrube darzustellen. Es wurde dann die Schädelbasis hinter dem Canalis vertebralis durchschnitten und so der obere Teil des Halsmarkes zugängig gemacht und durchtrennt.

Der riesig in die Länge gezogene Schädel zeigte nach der Eröffnung einen großen Hohlraum, der beinahe das ganze Schädelinnere einnahm, und auf dessen Boden sich das Kleinhirn, einige atrophische Gehirnteile und Reste der Falx cerebri und cerebelli befanden. Die Zipfel des knöchernen Schädeldaches werden nach obiger Schnittführung auseinander gehalten und so das Innere des Schädels von vorne zur Ansicht gebracht. Das sich ergebende Bild demonstriert vor allem deutlich die gähnende Leere in der vorderen und mittleren Schädelgrube. Hier sind alle Hirnteile bis auf atrophische Reste geschwunden. Erkennbar ist ferner die Durchschneidung der Schädelbasis in der Gegend hinter dem Canalis vertebralis. Es ist dabei das Kleinhirn in seinem vordersten Teil noch eben mit durchschnitten. Auf diese Art wurde, wie oben beschrieben, die Medulla spinalis freigelegt. In der hinteren Schädelgrube liegt das Kleinhirn in dem dem Alter ungefähr entsprechender Größe und Form. Seitlich gruppieren sich um das Kleinhirn herum, kaum von diesem unterscheidbar, noch einige atrophische Hirnteile, die jedoch das Niveau des Cerebellum nicht überragen. Bei der mikroskopischen Untersuchung des Gehirns zeigte es sich, daß es sich bei diesen Großhirnresten, am Boden der hinteren Schädelgrube, um Temporalhirnwindungen handelt. Man kann sie bei genauer Betrachtung eben noch erkennen. Über dem Kleinhirn und teilweise auch noch hinter ihm auf der Schädelbasis ist dieselbe gähnende Leere wie auf der vorderen und mittleren Schädelgrube. Das Kleinhirn liegt eingeschlossen in das Tentorium cerebelli, auch die Falx cerebelli ist andeutungsweise vorhanden. In der Medianlinie des Schädels finden sich einige braun-graue, sehr dünne Bindegewebsstränge, die dem normalen Verlauf der Falx cerebri ungefähr folgen und für Reste dieser Duraformation gehalten werden können. Die Wände des die

ganze vordere und den größten Teil der mittleren und hinteren Schädelgrube einnehmenden, Hohlraumes erscheinen makroskopisch wie mit einer schwärzlich-grauen, matten Bindegewebsmembran ausgekleidet.

Hierauf wurde das Hirn aus der Schädelbasis herausgenommen und dabei in vier Teile, zum Zwecke der Einbettung, zerlegt. Der erste Schnitt führt durch die am Boden der mittleren Schädelgrube liegenden Hirnteile. Dies scheint makroskopisch der vorderste Teil der Brücke zu sein.

Die über der Pons liegenden Gebilde sind nur mit dem Mikroskop zu erkennen: es handelt sich um Temporalhirnwindungen (Ammonshorn).

Zwischen dem ursprünglich durch die Schädelbasis geführten Schnitt und dem ersten Schnitt wird in der Mitte des Brückengebiets ein paralleler Schnitt gelegt. Das dritte Hirnstück stellt sich folgendermaßen dar: Die Medulla spinalis befindet sich noch im Canalis vertebralis. Es ist zu sehen das Kleinhirn mit den Corpora restiformia und der in den Wirbelkanal ziehenden Medulla oblongata. Über dem Kleinhirn die Pons und die schon auf den vorausgehenden beiden Hirnstücken erkennbaren Temporalhirnteile.

Das vierte und letzte Hirnstück zeigt sich extra situm auf seiner Facies anterior wie folgt: Man sieht das Kleinhirn und unter ihm noch ein Stück Temporalhirn, wie die mikroskopische Untersuchung ergab.

Bei genauer Betrachtung der vorhandenen Hirnteile ergibt sich also folgendes Bild: Myelencephalon sive Medulla oblongata mit Pyramis und Oliva inferior anscheinend normal entwickelt. Die Facies ventralis läßt deutlich die Fissura mediana ant., das Foramen cäcum, die Sulci lat., ant. und die Fibrae arcuatae erkennen. Die Facies dorsalis ist ebenso normal gebildet, so der Sulcus medianus post., die Sulci intermed. post. und lat. post., d. h. Goll- und Burdachscher Strang sind vorhanden.

Metencephalon: Cerebellum. Von nierenförmiger Gestalt, gehöriger Lage und in dem Alter ungefähr entsprechender Größe. Beide Facies sind in gewohnter Weise gewölbt. Wurm und Hemisphärium sind richtig gezeichnet. Die rechte H. ist kleiner und weniger gut ausgebildet als die linke. Das Kleinhirn ist umscheidet

vom Tentorium cerebelli. Größte Breite des Kleinhirns 5,1 cm. Größte Tiefe 1,5 cm.

Metencephalon: Pons varolii. Die basiläre Fläche ist gut ausgebildet. Fasciculus sup. obliquus und inf. lassen sich aber nicht erkennnen; auch fehlt die normale Wölbung. In der Medianlinie liegt die Art. basilaris pontis in ihrem Sulcus.

Alle anderen Hirnteile fehlen oder sind durch den hohen Druck bis zur Unkenntlichkeit atrophiert. Gleich vor der Pons beginnt die oben beschriebene, riesige Blase, die fest mit den Wandungen des knöchernen Schädels verschmolzen ist und sich nur zu einem ganz geringen Teil mit herauspräparieren ließ. Am Boden des herausgeschälten Teiles finden sich, als atrophische Stränge, gerade mit dem bloßen Auge noch erkennbar, die das Chiasma opticum bildenden Nervi et Tractus optici. Andere Teile des Telencephalon, Diencephalon und Mesencephalon sind makroskopisch nicht zu differenzieren; so vor allem keine Sulci und Gyri, kein Balken und Gewölbe, kein Corpus striatum, Thalamus opticus und keine Vierhügelplatte.

Maße des Gehirns und der Schädelhöhle:

Gesamtlänge des herausgenommenen Gehirns (mit dem Blasenboden)	6,0 cm
Größte Breite im Gebiet der Cerebellum	6,5 cm
Brückengebiet	4,5 cm

Kleinhirnmaße:

Linke Hemisphäre:	2,8 cm breit	1,5 cm hoch
Rechte Hemisphäre:	2,0 cm breit	1,1 cm hoch

Ausmaße der Schädelhöhle:

Höchste Breite in der Fossa hypophysea	10,5 cm
Höhe in der vorderen Schädelbasis gemessen	11,0 cm

Sämtliche vier Hirnstücke wurden eingelegt und mikroskopisch untersucht zum Zwecke der Feststellung der Art und Ursache dieses Hydrocephalus. Es wurden ferner Stücke beider Fontanellen, der beiden Ossa parietalia und des Os occipitale herausgeschnitten und auf atrophische Hirnteile untersucht.

Ferner wurden beide Augen, die Nasenhöhle und der Nasenrachenraum untersucht.

2. *Mikroskopischer Befund.*

1. Schnittserie. Zeigt in dem ersten Präparat den Boden der makroskopisch beschriebenen, großen Blase, die die vordere Schädelgrube ganz, die mittlere zum größten Teil und die hintere über und hinter dem Cerebullum ausfüllt.

Präparat 1—6: Wir befinden uns in der Gegend der Substantia perforata ant. und des Chiasma opticum.

Wir sollten antreffen:	und finden wirklich:
Von der Hirnbasis zur Konvexität: 1. Von Hemispherium: Lobus front. und temp. 2. Chiasma opticum 3. Corpusstriatum: Nucleus caudatus, Nucleus lentiform. claustrum. 4. Columnae fornicis. 5. die beiden Vorderhörner der Seitenventrikel, Septum pellucidum und Cavum septi pell. sog. V. Ventrikel. 6. Trunci fornicis. 7. Corpus callosum. 8. Striae Lancisii und Corona radiata.	Eine mikroskopisch dünne Lamelle, ähnlich einer Schüssel gebogen. Die Seitenwände der Blase enthalten vollkommen atrophische Großhirnteile. Auf einigen Schnitten sind deutlich Durchschnitte durch die Nervi oder Tracti optici getroffen. Die Innenseite der Blase ist nicht mit Epithel überzogen. In der Nähe der Mittellinie finden sich embryonale Hirngewebsformen, sog. Röhrchen.

Präparat 6—8: In der Gegend des Tuber cinereum, Infundibulum, Recessus infundibuli und Hypophysis, also am Boden des III. Ventrikel.

1. Wie oben, nur würde im Lobus occipit. allmählich der Nucleus amygdalae erscheinen. 2. Das Chiasma ist verschwunden, die Tractus optici sind weiter lateral gelegen. 3. Der Nucleus caudatus wird bereits kleiner. Der Nucleus lenticularis zerfällt in globus pallidus u. putamen. 3a. Zwischen Nucleus c. und 1., sowie zwischen Nucleus c. und 9, findet sich die Kaps. interna. 4. Wie oben. 5. Wie oben.	Das Bild ist fast das gleiche geblieben, nur zieht sich der Boden der Schüssel winkelig in den Recessus infundibuli aus. Deutlich erkennbar ist das Infundibulum, der Recessus infundibuli, der Lobus post. der Hypophyse, die Pars intermedia und der Lobus anterior (dieser ist jedoch nur noch am Rande erkennbar, da er bei der Herausnahme des Gehirns gerissen ist). Endlich findet man die Pars tuberosa der Hypophysis. Im unteren Lappen der Hypophyse sind die sog. oxyphilen Zellen zu differenzieren.

Wir sollten antreffen:	und finden wirklich:
6. Wie oben, legen sich aber näher an den Balken heran. 7. Wie oben. 8. Wie oben. 9. Thalamus opticus.	

Präparat 8—14: Bieten in allem dasselbe Bild wie die früheren Präparate.
Präparat 14—30: In der Gegend des Foramen Monroi.

1. Wie oben. 2. Verschwunden. 3. Wie oben. Die Cauda nimmt immer mehr ab. 4. Wie oben. 5. Wie oben. Das Septum schwindet langsam. 6. Liegt nun direkt unter 7. 7. Wie oben. 8. Wie oben. 9. Zerfällt in Nucl. ant. und lat. 10. III. Ventrikel.	Das Gesamtbild verändert sich durch das Auftauchen zweier Plexus (Plexus der beiden Vorderhörner). Von Plexus III ist noch nichts zu sehen. Alle drei Ventrikel sind noch immer zu der oben beschriebenen Blase vereinigt. Rechts und links im Bild erscheint Ammonshorn. Auf Schnitt 28 und 29 sind schon deutlich drei Plexus zu differenzieren.

Präparat 30—40: Noch immer in der Gegend des Foramen Monroi und in der, der Pedunculi cerebri und Substantia perforata post.

1. Im Temporalhirn erscheint die Ammonshornformation und die Unterhörner. 2. mit 10. Wie oben. 11. Pedunculi cerebri.	Es ist alles wie auf den früheren Schnitten, doch schließen sich die Ventrikel allmählich. Vom Boden der früher einheitlichen Blase springt nun ein Hirnteil in ihr Lumen vor, der Thalamus? Ammonshorn wie oben rechts und links im Bild.

Präparat 41 und 42: In der Gegend vor der Brücke.

3. Ist fast verschwunden. Sonst alles wie oben. 11. Haube mit Nuclei rubri, Subst. nigra, pes pedunculi. 12. Corpus subthalamic.	Wir sehen 3 voneinander getrennte Ventrikel, Ependym ausgekleidet. Der mittlere Ventrikel ist nach der Seite verzogen und stellt wohl III. dar. Unter ihm findet sich pigmentiertes Gewebe. Blutpigment? Das Hirngewebe um III. Thalamus?

Die übrigen Präparate dieser Serie zeigen keinerlei neue Formationen.

In allen Präparaten der ersten Serie finden sich vor allem in der Gegend der Medianlinie, aber auch in dem Gewebe um III. sowie in den Temporalhirnteilen embryonale Röhrchen. In den Plexus finden sich Verkalkungen und Verdickungen des Epithelbelags.

2. Schnittserie:

Die Präparate der zweiten Serie zeigen alle fast das gleiche Bild. Wir befinden uns in der Gegend der Brücke.

Wir sollten antreffen:	Wir finden wirklich:
1—12. Wie oben. 13. Lamina quadrigemina und Corp. geniculata. 14. Corp. pineale mit Recessus pineale. 15. Pons.	Links unten ist Ammonshorn. In Ammonshorn ein ependym-ausgekleideter Kanal, Hinterhorn? Dieser Kanal ist jedoch nicht auf allen Schnitten getroffen, in der Mitte liegt die Brücke und rechts etwas nach oben verdrängt wieder Ammonshorn. Über allen diesen Gebieten finden sich Reste der III. und seines Plexus, sowie Blasenwand. Lat. der Ammonshörner, Unterhornplexus.

3. Schnittserie:

Präparat a, b, c: Wir befinden uns in der Gegend der Brückenarme.

1. Hemisphärium: Lobus temporalis. 2. Subarachnoidalraum. 3. Kleinhirn im Tentorium. 4. IV. Ventrikel mit Plexus. 5. Brückenarme. 6. Brücke mit Kern und Komissur.	1. III. Ventrikel mit Plexus. 2. Wurm des Cerebellum. 3. IV. Ventrikel mit Plexus lat. 4. Brückenarme. 5. Brücke, allerdings ohne Komissurenfasern darunter beidseits Ammonshorn mit Plexus der Unterhörner.

Präparat 1—18: Gegend des Kleinhirndachrecessus.

1. 2. 3. Wie oben. 4. Ohne Plexus. 5. Verschwunden. 6. Kernformationen im Kleinhirn.	Von oben nach unten: 1. Kleinhirn mit Dachrecessus darunter links: Ammonshorn und Plexus des Unterhorns rechts: Ammonshorn mit Unterhorn und Plexus Corpus pineale mit Recessus pinealis.

In allen Großhirnformationen der dritten Serie finden sich embryonale Röhrchen. Am Corpus pineale hängt Plexus von III. Die rechte Hemisphäre des Cerebellum ist weniger gut ausgebildet als die linke. Der Wurm ist auf allen Schnitten gut ausgebildet. Kleinhirnkernformationen sind nicht zu finden.

4. Schnittserie:

Wir befinden uns in der hinteren Kleinhirngegend.

Wir sollten antreffen:	und wir finden:
1. Hemisphärium: Lobus temporalis und occipitalis. 2. Subarachnoidalraum. 3. Kleinhirn im Tentorium.	Wir finden Kleinhirn und unter demselben noch bis Präparat 30 Ammonshorn. Blasenwandreste unter und neben dem Cerebellum sogar bis Präp. 40.

In den untersuchten Gegenden des knöchernen Schädeldaches und der Fontanellen finden sich mikroskopisch dünne, atrophische Gehirnreste.

Augen, Nase und Nasenrachenraum lassen auf dem Schnitt keine pathologischen Befunde erkennen.

III. Epikrise:

Aus dem pathologisch-anatomischen Befund ergibt sich das folgende Bild: Der größte Teil der drei Schädelgruben ist von einer schwappenden Blase eingenommen, die aus den Vorderhörnern von I. und II. und dem III. Ventrikel besteht. Der III. Ventrikel hat den Raum über dem Kleinhirn eingenommen (III. Schnittserie, Präp. a, b, c). An der knöchernen Schädelwand und den Fontanellen finden sich mikroskopisch dünne, atrophische Gehirnreste. Am Boden der Blase ist das Chiasma opticum und die Hypophysis cerebri erkennbar. Vom Hemisphärium bleibt nur ein Teil des Temporalhirns mit dem Cornu ammonis und den Unterhörnern erhalten. Diese sind nach rückwärts verzogen, reichen bis in die hintere Schädelgrube und liegen teilweise sogar subcerebellar. Vom Hirnstamm ist gänzlich atrophiert das Corpus striatum und die Pedunculi cerebri; vorhanden ist ein Stück des stark druckgeschädigten Thalamus. Von der Vierhügelregion sieht man auf den Schnitten der III. Serie das Corpus pineale in atypischer Lage unter dem Cerebellum und zwar, weit entfernt von der üblichen Stelle, in die hintere Schädelgrube verlagert. Die Brücke mit den Brückenarmen und das Kleinhirn mit den beiden Hemisphären und

dem Wurm ist erhalten. Die rechte Hemisphäre ist weniger gut ausgebildet als die linke. Die Medulla oblongata und spinalis ist ordnungsgemäß ausgebildet. Der IV. Ventrikel ist geringgradig erweitert. Im gesamten Gehirn finden sich embryonale Gewebsteile (embryonale Röhrchen). Sämtliche Plexus sind mißgebildet und zeigen starke Kalkeinlagerungen (siehe z. B. Präp. 41 aus der I. Serie). An manchen Stellen findet man in der Hirnmasse Ablagerungen von Blutpigment. Die Hypophyse und die Epiphyse sind gehörig ausgebildet, von dem Alter entsprechender Größe und anscheinend richtiger Zusammensetzung und Cytoarchitektur. So gliedert sich die Hypophyse in Lobus post. pars intermedia und Lobus ant. Auch eine Pars tuberosa ist vorhanden. Im Lobus ant. sind deutlich okyphile Zellen differenzierbar. Die Epiphyse besteht aus Zellen von embryonalem Typ, mit dunklen Kernen und schmalem Protoplasmasaum, ähnlich den Lymphocyten. Sie ist von bindegewebigen Septen durchsetzt und erhält so ein abgekammertes Aussehen, wie es dem Alter entspricht. An der Epiphyse haften noch Teile des Recessus pinealis und des Plexus des III. Ventrikels.

Die Augen, die Nasenhöhle und der Nasenrachenraum bieten keine pathologisch-anatomischen Besonderheiten dar.

Aus dem in obiger Schilderung beschriebenen pathologisch-anatomischen Befund läßt sich mit Deutlichkeit der Schluß ziehen, daß es sich bei dem Kind Strobl Therese um einen Fall von Hydrocephalus internus gehandelt hat. Dafür sprechen vor allem die an den Schädelknochen aufgefundenen, atrophischen Gehirnreste. An dem Ventrikelhydrops waren sämtliche Hirnkammern, vor allem aber I., II. und III., weniger IV. beteiligt.

Die tiefere, der Hydrocephalis zugrunde liegende Ursache ist nicht einwandfrei festzustellen. Es liegt die Vermutung nahe, es habe sich entweder um eine allgemeine Hirn- und Plexusmißbildung auf Grund einer Keimschädigung oder Störung der Fruchtentwicklung, oder aber um eine in Utero abgelaufene Meningitis serosa gehandelt, die nur geringe pathologisch-anatomisch nicht faßbare Residuen zurückließ. Diese Meningitis serosa hätte dann den Anlaß zur Entwicklung des Hydrops gegeben. Dabei wäre vielleicht im zweiten Fall an einen bei der Mutter der Strobl Therese zum Zwecke der Frucht-

abtreibung vorgenommenen verbotenen Eingriff zu denken. Umso mehr als die Geburt in I. Schl. vor sich ging, und somit die Möglichkeit einer Einspritzung steriler Flüssigkeit in den Schädel, oder auch nur eine instrumentelle Verletzung desselben, durchaus denkbar wäre. An diesen Insult hätte sich dann die Meningitis serosa angeschlossen. Für eine Hirnmißbildung, die man jedoch auch als sekundäre Entwicklungshemmung im Gefolge des Hydrops auffassen kann, sprechen die embryonalen Gewebsformen, die wir auf allen Schnitten im Bereich des noch vorhandenen Hemisphäriums und der, als zum Hirnstamm gehörig aufgefaßten Hirnteile, äußerst zahlreich gefunden haben. Die Plexusmißbildungen deuten auf eine Störung im endokrinen System hin. Jedoch sprechen dagegen die gute Entwicklung der Glandulae pituitaria und pinealis, sowie der Befund an den übrigen innersekretorischen Organen. Die Hirn- und Plexusmißbildungen könnten jedoch ebenfalls als Folge eines im embryonalen Leben erfolgten Eingriffs von außen (Schwangerschaftsunterbrechungsversuch) aufgetreten sein. Dafür würden auch die blutig pigmentierten Gewebspartien sprechen, die an verschiedenen Stellen des Gehirns gefunden wurden.

Die Pathogenese im Fall Strobl Therese würde sich danach etwa folgendermaßen darstellen: Aus unbekannten ätiologischen Momenten und auf Grund von Plexusüberfunktion tritt eine erhöhte Liquorgenese auf. Der Druck in den Ventrikeln wird immer stärker. Die beiden Seitenkammern walzen das Hemisphärium in seinen frontalen und parietalen Anteilen, der III. Ventrikel die Occipitalhirnteile, immer mehr aus. Dabei schiebt sich die Vierhügelregion (Plexus des III. Ventrikels über dem Wurm des Cerebellum in Präp. a, b, c der Serie III) über das Kleinhirn hinweg. Durch diese Lageverschiebung muß schließlich der Aquäductus Sylvii abreißen. Zum Hydrocephalus hypersecretorius gesellt sich nun der Hydrocephalus obstruktivus. Die Seitenwände und die Deckenhirnteile des III. Ventrikels (fornix, Balken) werden zwischen der Liquorblase, die nunmehr durch Abreißen der Wände zwischen den Ventrikeln einkammerig geworden ist, und dem knöchernen Schädeldach zerrieben und zu mikroskopischer Dünne ausgewalzt. Am längsten widersteht dem ungeheuren Druck der Hirnstamm.

Endlich, nachdem bereits das ganze Hemisphärium dem Druck

erlag und der Schädel durch den Widerstand der Uteruswandungen an einer weiteren Ausdehnung verhindert wird, kommen auch die der Schädelbasis aufliegenden Hirnteile zum Erliegen, so das Rhinencephalon, Corpus striatum und die Pedunculi cerebri. Die Thalami bleiben in Resten erhalten, der Metathalamus, Epithalamus und Hypothalamus atrophieren gänzlich. Die Vierhügelregion wird wie unten näher beschrieben, am Os occipitale zu einer mikroskopischen Lamelle ausgewalzt. Die Subarachnoidalräume der Konvexität und die Basiscysternen werden dabei gänzlich zusammengequetscht, d. h. die resorbierende Fläche wird ständig verringert. Zum Hydrocephalus hypersecretorius und obstructivus tritt der H. male resorptorius hinzu. Der IV. Ventrikel erweitert sich infolge übermäßiger Liquorbildung durch seine Plexus, jedoch nur geringgradig, da er durch den Canalis centralis Abfluß hat.

Einer Klärung bedarf noch die Frage, wie die ungewöhnliche Lage der Glandula pinealis aufzufassen ist? Wie oben beschrieben, ist die Epiphysis cerebri histologisch richtig gebaut und von gehöriger Größe und Form. Die Zellen zeigen den dem Alter entsprechenden embryonalen Charakter. Nur die Syntopie der Drüse ist als pathologisch anzusehen: Wir treffen sie nämlich auf Kleinhirnschnitten, auf denen der Dachrecessus vent. IV getroffen ist, und zwar basal vom Cerebellum. Das Corpus pineale gehört zum Epithalamus, also zum Diencephalon und liegt normalerweise der Vierhügelplatte (die zum Mesencephalon gehört) auf. Es liegt also über dem Pons und den Pedunculi cerebri und frontal vom Cerebellum. Statt dessen finden wir in unseren Präparaten die Epiphysis am Boden der hinteren Schädelgrube subcerebellar zwischen Resten der beidseitigen Ammonshörner. Für diese Situation lassen sich zwei Erklärungen als möglich ansehen:

1. Das Corpus pineale wurde von vorne herein durch versprengte Keimzellen an falscher Stelle angelegt.
2. Der hydrostatische Druck im III. Ventrikel führte auf irgend eine Weise zu dieser ganz gewaltigen Lageverschiebung.

Das erstere kann nicht der Fall gewesen sein, da an dem Corpus pineale nicht nur der Recessus pinealis, sondern auch deutlich ein Stück anhaftenden Plexus III zu erkennen ist.

Deshalb läßt sich das Zustandekommen der anormalen Lage dieser Drüse nur etwa so denken: Der stets wachsende Druck in der aus I., II. und III. bestehenden Blase führte, nachdem die beiden vorderen Schädelgruben beinahe vollständig eingenommen waren, zur Ausdehnung nach hinten. Das Kleinhirn bot in seinem Tentorium Widerstand. So wurde die Vierhügelregion, über das Kleinhirn hinweg, gegen das Os occipitale abgeschoben. Die Lamina quadrigemina und die zum Metathalamus gehörigen Corpora geniculata erlagen schließlich dem Druck. Das Corpus pineale riß mit seinem Recessus und einem Stück Plexus ab, kam auf den Boden der Squama occipit. zu liegen und wurde schließlich sogar noch hinter und unter das Cerebellum hineingequetscht. Wie die Hypophysis durch die Durabrücke über der Sattelgrube, so wurde die Epiphysis hier durch das Cerebellum und sein schräg gestelltes Tentorium geschützt und blieb erhalten.

Das gesamte Hemisphärium fiel dem Druck zum Opfer, nur die beidseitigen Ammonshörner blieben übrig. Sie sind auf sämtlichen Schnitten aller vier Serien anzutreffen, wurden also durch den Druck grotesk in die Länge gezogen und in ihrem hinteren Anteil unter das Kleinhirn hineingequetscht. Mit ihnen nach hinten verzogen sind die Unterhörner mit ihren Plexus.

Der Zeitpunkt, zu welchem der Hydrops und in seinem Gefolge diese ganzen Verschiebungen eintraten, läßt sich nicht genau festlegen. Er muß wohl zwischen der Entwicklung der fünf sekundären Hirnbläschen bzw. der Umwachsung des Hirnstammes durch das Hemisphärium und der Geburt angenommen werden. Dies läßt sich aus der Ausbildung des Kleinhirns und der Ammonshornformation schließen. Zweifellos wäre er also erst nach dem 7. Embryonalmonat anzunehmen.

Bei der Entwicklung der Hydrocephalie scheint zuerst die rechte Großhirnhemisphäre zu Grunde gegangen zu sein, da die linke Kleinhirnhalbkugel weniger gut ausgebildet ist als die rechte (relative gekreuzte Kleinhirnatrophie). Der Grund hiefür läßt sich nicht mehr mit Sicherheit feststellen. Vielleicht hat zeitweilig eine einseitige Verlegung in einem foramen Monroi bestanden.

Die embryonalen Gewebsformen, die sich in allen Teilen des Groß-

und Stammhirnes, soweit diese vorhanden sind, finden lassen, können teilweise wohl als Zeichen einer noch nicht vollendeten Gehirnreifung angesprochen werden, zum Teil sind sie als Entwicklungshemmungen aufzufassen, infolge des vorhandenen Hydrops und endlich könnnte man sie auch als Hirnmißbildung auffassen. Diese Mißbildung wäre dann als Anreiz für die vermehrte Liquorsekretion anzuschulden. Einen weiteren Reiz dieser Art können auch die Blutungen in die Hirnmasse, die wir auf mehreren Schnitten fanden (so z. B. eine größere Blutung in Präp. 41—43 der I. Serie direkt unter dem III. Ventrikel), gebildet haben. Alle diese Blutungen sind älteren Datums und rühren wohl nicht vom Geburtsakt her; vielleicht sind sie die Folgen eines Traumas des schwangeren Uterus.

Diagnose: Hochgradigster Hydrocephalus internus der Ventrikel I, II und III, mäßigeren Grades des IV. Ventrikels mit Abriß des Aquäductus Sylvii. Lageverschiebung sämtlicher Hirnteile untereinander mit totalem Atrophieren fast des ganzen Hemisphäriums (Ausnahme: Ammonshornformation) und wichtiger Teile des Hirnstammes (Corpus striatum, Lamina quadrigemina, Pedunculi cerebri, fornix, Corpus callosum). Starke Druckschädigung aller anderen Hirnteile, vor allem des Thalamus, geringeren Grades des Pons Varolii und des Cerebellum. Relative gekreuzte Kleinhirnatrophie. Gute Entwicklung der Glandula hypophysea und des Corpus pineale, sowie der Medulla oblongata und spinalis.

Kombinationsform von Hydrocephalus hypersecretorius, infolge Plexusmißbildung und embryonaler Unterentwicklung des gesamten Großhirns (embryonale Röhrchen) und Hydrocephalus male resorptorius (durch totale Verdrängung und Verödung des Subarachnoidalraums, der Hirnkonvexität und Zusammenquetschung der Basiscysternen) und Hydrocephalus obstructivus (durch Abriß des Aquäductus).

Zusammenfassung:

Die Arbeit zerfällt in einen allgemeinen und einen speziellen Teil. Im ersteren wird die Anatomie und Physiologie des Liquorsystems, die Liquorgenese und -resorption, sowie die Beziehungen zwischen Blut und Liquor nach dem heutigen Stand der Wissenschaft darge-

tan. Außerdem wird das Hydrocephalusproblem kurz abgehandelt, so die einzelnen Arten, in denen der Wasserkopf auftritt, seine Ätiologie, Pathogenese, Diagnostik, Klinik und Therapie. Besonders angeführt werden die Experimente von *Flexner*, *Dandy*, *Blackfan* und andere zur Erforschung der Pathogenese der einzelnen Arten der Hydrocephalie.

Im speziellen Teil wird über den Fall Strobl Therese klinisch und pathologisch-anatomisch berichtet. Es handelt sich um einen Fall von Hydrocephalus congenitus internus, der sich als Kombinationsform von Hydrocephalus hypersecretorius, infolge Plexus- und Gehirnmißbildung und Blutungen in die Hirnsubstanz mit H. obstructivus, durch Verlegung des Aquaeductus Sylvii wegen hochgradiger Verschiebung der Hirnteile untereinander durch den hydrostatischen Druck, und mit H. male resorptorius, durch Verödung der subarachnoidalen Räume durch Zusammenquetschung durch den Hydrops.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Professor Dr. *M. Borst* für die Überlassung des Themas, sowie für die freundliche Übernahme des Referates und das große Interesse, das er immer an dem Fortschreiten der Arbeit nahm, herzlichst zu danken. Für die Überlassung der Krankengeschichte und des Geburtsjournals spreche ich Herrn Geheimrat Professor Dr. *M. v. Pfaundler*, dem Direktor der Universitäts-Kinderklinik zu München, und Herrn Professor Dr. *H. Eymer*, dem Direktor der Universitäts-Frauenklinik, meinen aufrichtigsten Dank aus. Ferner danke ich Herrn Dr. *J. Höra*, Assistent am Pathologischen Institut, für seine liebenswürdige Anleitung bei der Arbeit und seine mir stets erwiesene freundschaftliche Gesinnung.

Wegen der hohen Kosten war es mir leider nicht möglich, das reiche Bildmaterial der Arbeit (8 Photographien und 16 Mikrophotographien) mit in Druck zu geben. Herr Geheimrat Professor Borst war so liebenswürdig, hiezu seine Einwilligung zu geben.

Literaturverzeichnis

d'Abundo: Richerche sperimentale sulla pathogenesi dell'idrocephalo. Neurologica (Napoli) 43, Nr. 5, 257—270.

Anton: Indikationen und Erfolge der op. Behandlung d. Gehirndruckes. Dtsch. Med. Wchschr. 1912. 254. Der Balkenstich bei angeborener und erworbener Erkrankung des Gehirns. Neue dtsch. Ztschr. f. Chirurgie, 177, 1914.

— u. *v. Bramann:* Weitere Mitteilungen über Gehirndruckentlastung mittels Balkenstich. Münch. Med. Wchschr. 1911, Nr. 45.

— u. *v. Bramann:* Der Balkenstich bei Hydrocephalus. Münch. Med. Wchschr. 1908, Nr. 32.

— u. *v. Bramann:* Allgemeiner Bericht über 22 Operationen mittels Balkenstich. Med. Klin. 1909, Nr. 48.

— u. *Schmieden:* Der Suboccipitalstich, eine neue druckentlastende Hirnoperationsmethode. Ztbl. f. Chirurgie, 1917, 193.

Anton: Der Suboccipitalstich (Genickstich) als druckentlastende Gehirnoperation, Ztschr. f. Neurol. Nr. 14, 1927.

— Operative Druckentlastung d. Gehirns. Wiener Klin. Wchschr. 1919, Nr. 1703.

— Anatomie d. Hydrocephalus u. d. Hirndrucks. Wien. Med. J.-B. 1888.

— Über neuere Druckentlastung d. Gehirns und. Bemerkungen über Ventrikelerkrankung desselben. (Literatur über den Balkenstich.) Ergebn. d. Inn. Medizin Nr. 19, 1921.

Askanazy: Zur Physiologie u. Pathologie der Plexus chorioidei. Verh. d. Path. Ges. 17, 85 (1914).

d'Astros: Les hydrocephalies, Paris 1898.

Ayer: Funkture of cisterna magna. Arch. of Neur. 4, Nr. 5.

Bargo: Hirnechinocokkus und Hydrocephalus eines Ventrikels. Arch. lat. amer. Pediat. 19, Nr. 22.

Baboneix: Der luetische Hydrocephalus. Rev. espan. Urol. 24, Nr. 272 (1922).

Bier, Baum, Kümmel: Chirurgische Operationslehre I. Teil, Leipzig. Joh. Ambros. Barth 1920.

Bingel: Zur Technik der intralumbalen Lufteinblasung, insbesondere zum Zweck d. Encephalographie. Dtsch. Med. Wchschr. Nr. 47, 1921.

Blackfan: siehe *Dandy.*

v. Bönninghaus: Beitrag zur Kenntnis d. Meningitis serosa ventricul. acuta. Ztbl. f. Hals-, Nasen- u. Ohren. Nr. 13, 1926.

v. Bourneville: Recherches Kliniques comptes rendu pour, l'année 1890.

— De quelques formes de l'hydrocéph. Recherches sur l'épilepsie l'hysterie, l'idiotie et l'hydrocephalie.

v. Bourneville u. *Noir:* Hydrocephalie Progres med. Paris 12, 17, 1900.

v. Bramann: siehe *Anton* u. *v. Bramann.*

— Weitere Erfahrungen über den Balkenstich. Verh. d. Dtsch. Ges. f. Chirurgie Nr. 2, 1911.

— Behandlung d. Hydrocephalus durch Balkenstich. Dtsch. Med. Wchschr. 1909, Nr. 38.

Bungart: Die Physiologie u. Pathologie d. Subarachnoidalraums. u. d. Liquor cerebrospinalis. Festschrift zur Feier d. 10 jähr. Bestehens d. Akademie f. prakt. Medizin in Köln, 1915.

Chiasserini: Recherches sur l'hydrocephalie. Presse Medicin 30, Nr. 97.

Chushing: Subtemporal Decompressive operations for the intracranial complications with bursting fractures of the skull. Ann. Surg. 1908, Nr. 5.

Czerny: Hydrocephalus und Hyperplasie der Nebennieren. Zbl. f. Path. 10, 1899.

Dandy: Localisation or elimination of cerebral tumors by ventriculography Surg. etc. 30, Nr. 4. 1920.

— Localisation of brains tumors by cerebr. pneumography. Amer. J. Röntgenol. 10, Nr. 8. 1923.

— Hydrocephalus in chondrodystrophy bull Hopkins Hosp. 32.

— Intracranial tumors and abcesses carsing communicating hydrocephalus. Ann. Surg. 82, Nr. 2.

— The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the aquaductus of Sylvius. Surg. etc. 31, Nr. 4.

— The cause of so called idiopathie, hydrocephalus Bull. of Hopkins Hosp. 32.

Dandy und *Blackfan:* Ann. experimental and clinic. study of internal hydrocephalus. J. Amer. med. Assoz. 1913, Nr. 25

— Hydrocephalus internus: eine experimentelle klinische und pathologische Untersuchung. Bruns Beiträge, 93. 1914.

Dandy und *Rowntree:* Peritoneale und pleurale Resorption in ihren Beziehungen zu der Lagerungsbehandlung. Bruns Beiträge 87. 1913.

Döderlein: Handbuch d. Geburtshilfe. München, J. F. Bergmann 1923.

Dodt: siehe *Fraser.*

Drachter: Über neue operative Wege zur Druckentlastung bei angeborenem Hydrocephalus, Ureter-Duraanastomose.

Duperle: Hydrocéph interne acquise par choroido-épendy-mit chéz un nuorrisson. Xanthochromie et fermule cystologique complexe du liquide ventriculaire; C. r. Sozz. Biol. 83. 1920.

Eitel: 2 Fälle von Hydrocephalus internus chronicus congenitus, famil. mit 2 verschiedenen Schädeltypen. Zeitschr. f. Kinderheilkunde 1919, Nr. 21.

Engel: Über die Pathologie d. Hydrocephalus congenitus internus und den Einfluß auf die Entwicklung des Rückenmarks.

Eßkuchen: Die bisherigen Erfahungen mit der Cistenenpunktion. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 84, Heft 1—3. 1925.

Finkelnburg: Beitrag zur Symptomatologie und Diagnose der Gehirntumoren und des chron. Hydrocephalus. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 21.
— Experimentelle Untersuchungen über den Einfluß des Alkohols auf den Hirn- und Rückenmarksdruck. Deutsches Arch. f. Klin. Med. 80.
— Beitrag zur therapeutischen Anwendung der Hirnpunktionen bei chronischem Hydrocephalus. Münchener Med. Wochenschr. 1910, Nr. 30 und 31.
— Zur Differentialdiagnose zwischen Kleinhirntumoren und chron. Hydrocephalus. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 1905, 29.
Finkelnstein: Über einige bemerkenswerte Ergebnisse d. Lumbalpunktion nach Quinke. Berlin. Charité Ann. 1898, 405.
— Lehrbuch d. Säuglingskrankheiten.
Fleischmann: Zur Frage des diagnostischen Wertes der Lumbalpunktion bei den cerebralen Komplikationen der Mittelohreiterungen. Arch. chron. Ohren-, Hals-, Nasenkrankh. 1918.
Foley: Clinical uses of salt solution in conditions of incheased intracranial tumors. Surg. etc. 33.
— Alterations in the currends and absorption of cerebrospinal fluid following salt administration. Arch. Surg. 33.
— Resorption of the cerebrospinal fluid by the chorioid plexuses under the influence of intravenous injektion of hypertonic. salt. solutions. Arch. of Neur. 5.
— u. *Putnam:* The effect of salt-ingestion on cerebrospinal fluid pressure and brainvollume. Amer. J. Physiol. 58, Nr. 3.
Förster: Encephalographische Erfahrungen. Zbl. f. Neur. 94. 1925.
— Pathologie des Gehirns. Virch. Arch. 1930.
Fournier: Hydrocephalie et spina bifida. Bull. Soz. Obstétr. Paris 10. 1921.
Fraser und *Dott:* Hydrocephalus. Brit. J. Surg. 10, Nr. 38.
— Hydrocephalus. Edinburgh Med. J. N.s. 30, Nr. 1. Januar 1923.
Frazier: The cerebrospinal fluid and its relations to brain tumors, New York. Med. J. 99. 1914.
— Tumors of the cerebellum, New York 1905.
— u. *Peet:* Factors of influenc. in the origin. and circulation of the cerebrospinal fluid. Amer. J. Physiol. 35. 1914.
— Influence of dijodothyrosin and jodothyrin on secretion of cerebrosp. fluid. Amer. J. Physiol. 37. 1915.
Friedmann: Results of nerve injuries apparently due birth-trauma. Boston Med. J. 184. 1921.
Gabail: Über Infektion und Immunität beim Neugeborenen, Ergebnisse in Med. 3.
Gölis: Praktische Abhandlung über die vorzüglichsten Krankheiten d. Kindesalters. Wien 1918.
Goldmann: Die innere und äußere Sekretion im Licht der vitalen Färbung. Bruns Beiträge 1919, 64.
Goldstein: Meningitis serosa unter dem Bild hypophysärer Erkrankung. Arch. f. Psychol. 47. 1910.

Hasiguchi: Experimentelle Untersuchung über den traumatischen Hydrocephalus. Arbeit. d. Neur. Instituts Wien, 29, Heft 1, 2. 1927.

Herzog: Über einen Rautengrubencysticercus. Beitr. path. anat. 56. 1913.

Heidrich: Die Bedeutung der Jodresorptions- und Passageprüfung für Gehirn- und Rückenmarkschirurgie. Bruns Beitr. 140, Heft 2.

— Die moderne Diagnose und Therapie des Hydrocephalus. Zbl. f. Chirurgie, 1925, Nr. 25.

— Handbuch der Chirurgie von Garree, Küttner, Lexer: Abschnitt Chirurgie des Gehirns und der Liquorräume.

Heubner: Beitr. zur Kenntnis der hereditären Syphilis. Virch. Arch. 48.

Keidel und *Moore:* Internal hydrocephalus. Amer. J. Med. sci. 1921, Nr. 593.

Korsakow: Ein Fall von vorzeitiger sexueller Entwicklung eines 6jährigen Knaben Festschr. f. Prof. Rosolimo. 1925.

Lemaire: Sur un cas de méningite chéz hérédo syphiliti épendymite avec hydrocephalie interne. Nourrisson 8. 1920.

Maclair: A nev etiological factor in the production of some cases of hydrocephalus. J. nev dis. 62, siehe auch *Sharpe.*

Magnus: 20 Jahre Hirnchirurgie. Zbl. f. Chirurgie, 53. 1926.

Marburg: Pathologie des Liquor cerebrospinalis. Zbl. f. Chirurgie. 1928.

— u. *Ranci:* Zur Klinik und Therapie der Hirntumoren. Arch. Klin. Chirurgie 115.

v. Monakow: Kreislauf des Liquor cerebrospinalis. Schweizer Arch. f. Neur. 8. 1921.

Moussous: Hydrocephalie acquise. J. Med. Boreaux, 41.

Moore: siehe *Keidel.*

Nanagas: Experimental studyes on hydrocephalus. Bull Hopkins Hosp. 33. 1921.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin S. Karber. 1923.

— Geschwülste des Gehirns. Notnagels Handbuch Nr. 9.

Payr: Drainage der Hirnventrikel mittels frei transplantierter Blutgefäße. Verh. der Deutschen Ges. f. Chirurgie 2. 1908.

— Entlastung der gedrosselten Vena magna Galeni. Zbl. f. Chirurgie 51, Nr. 1, 2.

Peet: Reduction of increased intracranial pressure by intravenous administration of glucose and hypertonic. Ringers solution. J. Amer. Med. Assoz. 84, Nr. 26. 1925, siehe auch *Frazier.*

v. Pfaundler: Über die Lumbalpunktion an Kindern. Jahrb. d. Kinderheilk. 49, 1899.

— u. *Schloßmann:* Handbuch d. Kinderheilk. Leipzig, Vogel. 1923.

Putnam: siehe *Foley.*

— siehe *Wisloki.*

Quinke: Die Lumbalpunktion bei Hydrocephalus. Berliner klin. Wochenschr. 1891.

— Über Lumbalpunktion. Die Klinik am Eingange des 20. Jh. v. Leyden und Kemperer. Nr. 5. 1905.

— Zur Pathologie der Meningen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 36. 1909 u. 40. 1910.

Rowntree: siehe *Dandy.*

v. Redwitz: Sitzung des ärztlichen Vereins München. 3. Juni 1924. Münchener Med. Wochenschr. 1924.

Schlaepfer: Über den Bau und die Funktion der Epithelzellen des Plexus chorioideus. Beitr. Path. Anat 7.

Schmieden und *Scheele:* Der Suboccipitalstich. Med. Klinik, 17, 1921.

— siehe auch *Anton* und —.

Schönbauer: Klinisches und Experimentelles über die serösen Höhlen. Arch. f. Klin. Chirurgie 140. 1929.

— Pathologie des Liquor cerebrospinalis. Zbl. der Chirurgie 1928, 102.

Schwartz: Erkrankungen des Zentralnervensystems nach traumatischen Geburtsschädigungen. Zbl. f. Neur. Nr. 90.

— Die traumatischen Geburtsschädigungen des Gehirns. Münchener Med. Wochenschr. 69. 1922.

Sharpe: Observations regarding the condition of traumatic. cerebral edema. Amer. J. Med. sci. 165.

— u. *Maclaire:* Further observations of intracranial hemorrhage in the new born; significance of jellow spinal fluid and of jaundice in thise cases. Amer. J. obstetr. es 172.

Strassburger: Transparenzuntersuchungen. Deutsche Med. Wochenschr. 1910.

Tilmann: Zur Frage des Hirndrucks. Jahresbericht Chirurgie 1922.

Virchow: Ein Fall von angeborenem Hydrocephalus internus. Festschr. f. Albert Kölliker. Leipzig, 1887.

Weyfeldt: Die Bedeutung der Lufteinblasung für Hirn- und Rückenmarksdiagnostik. Zbl. f. Neur. Nr. 30.

— Studien zur Physiologie und Pathologie des Liquor. Jena, Gust. Fischer, 1923.

Wisloki und *Putnam:* Absorption from the ventricels in experimentally, produced internal Hydrocephalus. Amer. J. Anat. 29. 1921.

Wideroe: Über den Suboccipitalstich nach Anton und Schmieden. Norsk. Mag Laege vidensk 84, Nr. 5. 1923.

Ziehen: Zur Differentialdiagnose des Kleinhirntumors. Med. Klinik. I. 1909.

Lebenslauf

Am 28. 3. 1910 wurde ich in Bogen an der Donau als Sohn des Chirurgen Dr. med. Heinz Breidenbach und seiner Ehefrau Anna Elisabeth geb. Kirchner geboren. Die Volksschule besuchte ich in Ergoldsbach in Niederbayern, wo mein Vater während des Krieges ein Vereinslazarett leitete. Das Gymnasium besuchte ich in Landshut, Würzburg und München und absolvierte 1931 am alten Realgymnasium zu München. Im Sommer 1931 diente ich freiwillig bei der bayerischen Landespolizei in Fürstenfeldbruck. Ich bezog die Alma mater monacensis und studierte 11 Semester Medizin und 5 Semester Philosophie. Im Jahr 1936 beendete ich meine medizinischen Studien durch Ablegung des Staatsexamens an der oben benannten Universität. Als Medizinalpraktikant hatte ich 6 Monate hindurch, bis zum Juli 1937 Gelegenheit am Krankenhaus links d. Isar, II. Medizinische Klinik, mein medizinisches Wissen zu vervollkommnen. Dann kam ich in das Pathologische Institut der Universität München um meine pathologischen Kenntnisse zu vertiefen. Seither bin ich in diesem Institut tätig.